FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1926

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

DANIEL HERVAUX

Externe des Hôpitaux de Paris

Né à Morsain (Aisne), le 13 Août 1898

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

Névrites et Atrophies optiques

au cours

DE LA SYPHILIS HÉRÉDITAIRE

Président : M. TERRIEN, *Professeur*

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND, ÉDITEUR

93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

—

1926

LE DOYEN. . . . . M. ROGER.

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	NICOLAS.
Anatomie médico-chirurgicale	CUNÉO.
Physiologie	ROGER.
Physique médicale	STROHL.
Chimie organique et chimie générale	DESGREZ.
Bactériologie	N...
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	Marcel LABBÉ.
Pathologie médicale	SICARD.
Pathologie chirurgicale	LECENE.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	PRENANT.
Pharmacologie et matière médicale	N...
Thérapeutique	CARNOT.
Hygiène	Léon BERNARD.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MÉNÉTRIER.
Pathologie expérimentale et comparée	N...
Clinique médicale	GILBERT. BEZANÇON. ACHARD. WIDAL.
Hygiène et clinique de la première enfance	MARFAN.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JEANSELME.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER.
Clinique chirurgicale	DELBET. HARTMANN. LEJARS. GOSSET.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	LEGUEU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE. BRINDEAU. JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale	DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Professeur sans chaire	ROUVIÈRE.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.	
ABRAMI	Pathologie médicale
ALGLAVE	Pathologie chirurgicale
AUBERTIN	Pathologie médicale
BASSET	Pathologie chirurgicale
BAUDOUIN	Pathologie médicale.
BINET	Physiologie.
BLANCHETIÈRE	Chimie biologique.
BRANCA	Histologie.
BRULÉ	Pathologie médicale.
BUSQUET	Pharmacologie et matière médicale.
CADENAT	Pathologie chirurgicale.
CHAMPY	Histologie.
CHIRAY	Pathologie médicale.
CLERC	Pathologie médicale.
DEBRÉ	Hygiène.
I. de JONG	Anatomie pathologique.
DUVOIR	Médecine légale.
ÉCALLE	Obstétrique.
FIESSINGER	Pathologie médicale.
FOIX	Pathologie médicale.
GARNIER	Pathologie expérimentale.
HARVIER	Pathologie médicale.
HEITZ-BOYER	Urologie.
HOVELACQUE	Anatomie.
JOYEUX	Parasitologie.
LABBÉ (Henri)	Chimie biologique.
LARDENNOIS	Pathologie chirurgicale.
LE LORIER	Obstétrique.
LEMAITRE	Oto-rhino-laryngologie.
LEMIERRE	Pathologie médicale.
LÉVY SOLAL	Obstétrique.
LHERMITTE	Pathologie mentale.
LIAN	Pathologie médicale.
MATHIEU	Pathologie chirurgicale.
METZGER	Obstétrique.
MOCQUOT	Pathologie chirurgicale.
MONDOR	Pathologie chirurgicale.
MOURE	Pathologie chirurgicale.
MULON	Histologie.
PHILIBERT	Bactériologie.
RIBIERRE	Pathologie médicale.
RICHET Fils	Physiologie.
TANON	Pathologie médicale.
VAUDESCAL	Obstétrique
VERNE	Histologie.
VILLARET	Pathologie médicale.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.	
GOUGEROT	Pathologie médicale
GUÉNIOT	Obstétrique.
RETTERER	Histologie.

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE

à titre permanent

MM.		MM	
AUVRAY . . .	Clinique chirurgicale.	LÉRI.	Clinique médicale.
CHEVASSU. . .	Clinique chirurgicale.	LŒPER.	Clinique médicale.
LAIGNEL-LAVASTINE. .	Clinique médicale.	PROUST	Clinique chirurgicale.
LEREBOULLET. .	Clinique médicale infantile.	RATHERY	Clinique médicale.
		SCHWARTZ . . .	Clinique chirurgicale.

V. — CHARGES DE COURS

MM. MAUCLAIRE, agrégé. . . .	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY	Stomatologie.
CHAILLEY-BERT	Éducation physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique

Par délibération en date du 9 Décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A MA FAMILLE

A MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

Monsieur le Professeur TERRIEN

Professeur de la Clinique ophtalmologique
de la Faculté de médecine de Paris

Qui nous a fait le grand honneur de
présider à la soutenance de cette thèse.

A MON MAITRE

Monsieur le Docteur BABONNEIX

Médecin de l'Hôpital de la Charité

A MON MAITRE

Monsieur le Docteur COUTELA

Ophtalmologiste de l'Hôpital de la Pitié

A Monsieur le Docteur POULARD

Ophtalmologiste de l'Hôpital Necker
et de l'Hôpital des Enfants-Malades

A Monsieur le Docteur ONFRAY

Ophtalmologiste de l'Hôpital Gouin

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

Monsieur le Professeur GILBERT.
Monsieur le Professeur agrégé VILLARET.
Monsieur le Professeur agrégé MAUCLAIRE.
Monsieur le Professeur agrégé LEGRY.
Monsieur le Docteur Jean HALLÉ.
Monsieur le Professeur COUVELAIRE

Externat :

Monsieur le Docteur ROUX-BERGER.
Monsieur le Docteur EHRENPREIS.
Monsieur le Docteur HUDELO.
Monsieur le Docteur LESAGE.
Monsieur le Professeur a la Maternité RUDAUX
Monsieur le Professeur ROGER.
Monsieur le Professeur agrégé CHIRAY.

Avant-Propos

Nous prions notre Maître, M. le Docteur Babonneix, à qui nous sommes redevable de l'idée de cette thèse, de trouver ici l'expression de notre profonde gratitude. Nous lui sommes particulièrement reconnaissant d'avoir facilité notre tâche en mettant ses travaux personnels à notre disposition. Nous sommes très touché des nombreuses marques d'intérêt et de bienveillance qu'il n'a cessé de nous prodiguer.

Nous adressons également nos remerciements à notre Maître, M. le Docteur Coutela, qui nous a réservé le meilleur accueil dans son service et nous a aidé de ses précieux conseils.

Nous sommes très reconnaissant à M. le Docteur Poulard et à M. le Docteur Onfray, de nous avoir très obligeamment guidé dans nos recherches et de nous avoir communiqué plusieurs observations inédites très intéressantes.

Nous exprimons enfin, à tous nos Maîtres dans les Hôpitaux, notre respectueuse reconnaissance pour leurs précieux enseignements et leur grande bienveillance à notre égard.

Introduction

L'hérédo-syphilis oculaire a été l'objet de nombreux travaux. Ceux-ci ont permis de mettre en relief la fréquence et l'importance des affections de l'œil chez les sujets issus de parents syphilitiques.

Les localisations du processus infectieux sur les parties antérieures du globe oculaire ont tout d'abord été remarquées, et à l'heure actuelle, la kératite parenchymateuse et aussi l'iritis, ont acquis une très grande valeur séméiologique.

L'attention s'est également portée sur les altérations du fond de l'œil existant dans la syphilis héréditaire, soit sous forme de stigmates dystrophiques, soit sous forme de lésions en activité. Les névrites et atrophies optiques, bien qu'ayant été étudiées dans d'assez nombreuses publications, n'occupent pas dans les ouvrages classiques, la place qui leur revient. Si elles sont connues des ophtalmologistes, par contre les traités de pédiatrie et de syphiligraphie n'en parlent qu'accessoirement. Certains auteurs citent à peine ces lésions sans insister sur leur importance diagnostique, d'autres omettent de les mentionner, d'autres enfin, récemment encore, révoquaient en doute leur existence.

Suivant la voie que nous a tracée notre Maître, M. Babonneix, nous nous proposons de développer ici les différents points de cette importante question et de faire ressortir l'intérêt qu'elle présente au point de vue théorique et pratique.

Après avoir envisagé les conditions de l'apparition des névrites et atrophies optiques au cours de l'hérédo-syphilis, après avoir essayé de préciser leur fréquence, nous nous proposons d'étudier les diverses modalités sous lesquelles elles se présentent à nous en clinique. Nous ferons ressortir l'importance des autres signes d'hérédo-syphilis nerveuse concomitante et principalement des symptômes traduisant l'atteinte méningée, les névrites et atrophies optiques nous ayant paru rarement isolées. Nous examinerons donc les rapports qu'elles affectent avec les diverses manifestations d'hérédo-syphilis cérébro-spinale.

Après un court chapitre concernant la pathogénie de ces lésions, nous envisagerons le problème du diagnostic et montrerons la nécessité d'établir celui-ci de bonne heure. Nous verrons quelle a été, dans les cas observés jusqu'ici, l'efficacité des agents médicamentaux spécifiques.

A l'appui des remarques que nous allons faire, nous joindrons quelques observations pour la plupart inédites, classées dans l'ordre déterminé par le plan adopté. Nous nous sommes efforcé de rassembler les cas dans lesquels l'origine hérédo-syphilitique des névrites et atrophies optiques est indubitable, celles où les signes cliniques et les réactions biologiques permettent d'affirmer l'étiologie de ces affections du nerf optique.

Historique

Pour la première fois Hutchinson, en 1857, rapporte à l'hérédo-syphilis diverses manifestations oculaires. Il s'attache surtout, il est vrai, à l'étude de la kératite interstitielle et établit ses rapports avec les troubles de l'ouïe, et les altérations dentaires chez des malades dont les parents étaient atteints de syphilis. Il met ainsi en évidence la triade symptômatique restée classique.

Plus tard, en 1863, dans son « Clinical memoir of certain diseases of the eye and ear », il consacre un chapitre spécial aux altérations du fond de l'œil dûes à la syphilis congénitale. — C'est encore cet auteur qui écrit que dans un certain nombre d'atrophies optiques primitives, il trouva toujours une syphilis parmi les signes anamnestiques.

Ce n'est ensuite qu'en 1882, que Carreras Arago publia une observation d'atrophie optique, dans laquelle l'hérédo-syphilis ne fait aucun doute.

Hirschberg, en 1887, décrit une atrophie post-névritique, survenue au cours d'une syphilis congénitale.

Siemerling, le premier en 1888, peut pratiquer l'autopsie d'un malade atteint d'atrophie optique, et découvre

une méningite gommeuse, siégeant à la base et englobant les nerfs du chiasma, atteints de dégénérescence.

La même année Karthaunier, puis Stoeber en 1891, étudiant des cas de méningite liée à l'hérédo-syphilis, rapportent des observations détaillées dans lesquelles les accidents nerveux constatés furent accompagnés ou suivis de lésions du nerf optique, visibles à l'ophtalmoscope.

Charcot publie également une observation d'atrophie optique post-névritique, avec choroïdite, survenus durant l'évolution d'une syphilis cérébrale héréditaire tardive.

Vignes ensuite, en 1894, rapporte pour la première fois, un cas de névrite rétro-bulbaire, avec scotome central, en relation manifeste avec l'hérédo-syphilis.

Un an plus tard, Galezowski montre l'heureuse influence du traitement mercuriel sur une périnévrite consécutive à une choroïdite atrophique. La coexistence de lésions spécifiques des membranes profondes de l'œil et d'atrophie papillaire, est également étudiée par Fournier et Sauvineau en 1897.

Vacher, en 1898, publie un cas dans lequel des accidents pharyngés, auriculaires, hérédo-syphilitiques, s'accompagnent d'altérations du nerf optique. Dreyer-Dufer observe une atrophie bilatérale des nerfs optiques au cours d'une maladie de Friedreich d'origine hérédo-syphilitique.

En 1897, Antonelli décrit les stigmates oculaires de la syphilis héréditaire et range parmi eux, quoique au second plan, l'aspect sub-atrophique, ou atrophie partielle « en secteurs » de la papille.

Sauvineau, en 1898, déclare qu'au contraire les lésions

du nerf optique sont dans l'hérédo-syphilis, loin d'être rudimentaires et qu'elles sont le plus souvent très franchement et très nettement caractérisées.

En 1901, Puech publie une observation de névrite guérie par le traitement syphilitique et Gallemaerts rapporte quatre cas d'atrophie optique hérédo-syphilitique, dont deux se rattachent au tabes.

Trousseau, un an plus tard, dresse une statistique sur la cécité chez les adultes et les enfants, dans toute la France. Il montre qu'elle a souvent pour cause une atrophie optique et ajoute que la syphilis se trouve embusquée derrière la plupart des maladies du nerf optique.

En 1903, Richon rapporte un nouveau cas d'hérédo-syphilis à forme cérébro-spinale, avec autopsie, qui montre l'existence d'une méningite gommeuse de la base englobant le chiasma. Hinshelwood montre la coexistence d'affections oculaires chez trois enfants hérédo-syphilitiques appartenant à la même famille; deux sont atteints de lésions des membranes profondes de l'œil et du nerf optique.

Fournier, en 1904, insiste dans une statistique très détaillée sur la fréquence des affections oculaires au cours de l'hérédo-syphilis de deuxième génération : parmi celles-ci existe un certain nombre d'atrophies optiques.

Guignon, élève de Cabannes, dans une thèse sur « les lésions du nerf optique dans l'hérédo-syphilis » rassemble la plupart des observations anciennes et écrit un ouvrage d'ensemble sur la question.

Japha, en 1905, rapporte un cas de névrite optique, observée chez un nourrisson hérédo-syphilitique atteint

de convulsions. La guérison survient sous l'influence du traitement mercuriel. Cabannes, au Congrès de Lisbonne, propose de classer les lésions du nerf optique observées dans l'hérédo-syphilis en : papillites consécutives à une inflammation de la choroïde ou de la rétine, atrophies secondaires à une lésion intra-cranienne, méningite basilaire, gomme cérébrale, enfin atrophies optiques essentielles, observées isolément, en dehors de toute autre lésion spécifique de l'œil ou du cerveau.

En 1905, M. le Professeur Terrien fait paraître un ouvrage sur la syphilis de l'œil et de ses annexes, montre la multiplicité des manifestations oculaires de cette affection. Il consacre un chapitre important à la syphilis héréditaire de l'œil et insiste surtout en ce qui concerne le nerf optique, sur la gravité des lésions, du fait de l'atteinte de l'élément noble. Il étudie les névrites et atrophies optiques de la syphilis héréditaire, les affections du système nerveux dans lesquelles on les observe et envisage la question très importante de leur traitement.

Dès lors les observations se multiplient; l'hérédo-syphilis étant rendue indubitable grâce aux perfectionnements apportés aux procédés de recherches de laboratoire.

Heine (1910) et Japha (1911) rapportent plusieurs cas de névrite optique chez des nourrissons, et assignent à cette lésion une très grande fréquence au cours de l'hérédo-syphilis.

Head rapporte un cas d'atrophie optique bilatérale, suivie de symptômes de paralysie générale.

Raymond et Touchard (1909), Bonneau et Prat rapportent de nouvelles observations intéressantes.

En 1912, MM. Terrien, Babonneix et Dantrelle, présentent à la Société de pédiatrie un cas singulier d'hérédo-syphilis dans lequel une atrophie grise des deux papilles, du type post-névritique, s'accompagnait d'atonie musculaire généralisée et d'obésité, soulevant ainsi le problème des rapports qui unissent les altérations du nerf optique et les syndromes endocriniens, au cours de l'hérédo-syphilis.

Igersheimer, Hichens, Parkes Weber, Ginestous publient de nouvelles observations. (1912 à 1920.)

MM. Babonneix et Denoyelle décrivent, en 1921, un nouveau cas d'atrophie optique bilatérale, s'accompagnant d'obésité, de phénomènes diabétiques en relation avec une méningite hérédo-syphilitique survenue à l'âge de dix ans.

M. le Professeur Rollet, en 1922, donne une description détaillée des névrites et atrophies optiques survenant au cours de la syphilis acquise et de la syphilis héréditaire.

MM. Babonneix et Carrette rapportent la même année un cas d'hydrocéphalie congénitale avec obésité considérable et atrophie optique chez un hérédo-syphilitique.

Gourfein, en 1923, envisage la question du traitement de la syphilis oculaire acquise et héréditaire par le bismuth.

Enfin, en 1924 et 1925, M. Babonneix fait deux nouvelles communications au sujet des atrophies optiques liées à l'hérédo-syphilis. Il insiste sur le fait que ces atrophies sont rarement primitives : tôt ou tard d'autres manifestations de neuro-syphilis viennent s'y associer. Il invoque, dans la pathogénie des lésions spécifiques du nerf optique, l'existence d'une méningite de la base.

M. Babonneix réunit quatre nouvelles observations d'atrophie optique, d'origine hérédo-syphilitique, s'accompagnant de syphilis nerveuse manifeste.

M. Onfray insiste sur l'importance des réactions biologiques pour le diagnostic des lésions hérédo-syphilitiques du nerf optique, et rapporte un cas intéressant dans lequel celles-ci permirent de ne pas méconnaître l'étiologie véritable d'une atrophie optique.

Nous remercions bien vivement M. Babonneix d'avoir mis à notre disposition les observations qu'il a recueillies et d'avoir ainsi facilité la tâche que nous avons entreprise.

Généralités

Fréquence. — L'existence de lésions du nerf optique au cours de la syphilis héréditaire a longtemps été considérée comme une éventualité fort rare. D'après les auteurs anciens elle y serait en tout cas moins fréquente que dans la syphilis acquise de l'adulte.

Cette opinion s'explique par le fait que l'examen du fond de l'œil n'a pas été autrefois systématiquement pratiqué chez tous les jeunes enfants issus de parents syphilitiques. Souvent, en effet, on s'est borné à rechercher les altérations du nerf optique lorsque apparaissaient des troubles marqués de la vue; on les a rapportées à la syphilis uniquement dans les cas où existaient des signes manifestes de cette infection. On sait pourtant combien nombreux sont les cas où celle-ci ne se traduit que par quelques signes discrets non pathognomoniques, que l'on a tendance à rattacher à une cause banale. Dans ces conditions bien des altérations peu intenses du nerf optique ont pu rester ignorées, les signes fonctionnels qu'elles entraînent pouvant passer inaperçus chez le jeune enfant. Il faut en outre considérer que dans l'hérédo-syphilis, la mort survient dans une proportion considérable au cours des premières années. Nombre d'enfants sont emportés

avant qu'une névrite optique existante ait pu être constatée objectivement.

D'autre part, lorsque des lésions du nerf optique ont été constatées chez les enfants, « elles ont été jadis très souvent méconnues comme nature et rapportées à des causes vulgaires ». Dans certains cas enfin « elles sont masquées par des lésions cornéennes ou iriennes, soit antérieures, soit concomitantes, qui rendent difficile ou impossible l'examen du fond de l'œil ».

D'ailleurs celui-ci n'est pas toujours facile à pratiquer chez de jeunes enfants indociles ou agités, il demande une très grande habileté et une très grande patience. Seul un spécialiste peut prendre la responsabilité de l'interprétation des signes constatés.

Depuis quelques années, l'attention s'est trouvée davantage attirée sur l'existence de lésions du nerf optique dans la syphilis héréditaire. On a, plus fréquemment qu'autrefois, eu recours à l'examen du fond de l'œil des jeunes sujets soupçonnés d'infection par le tréponème. Les recherches, d'autre part, se sont trouvées grandement facilitées par la pratique des réactions sérologiques, la réaction de Bordet-Wassermann, venant fournir un argument important en faveur de l'origine spécifique des altérations observées.

Nous rapporterons plus loin (observation VI) un cas éloquent à ce point de vue, que M. le Docteur Onfray a bien voulu nous communiquer, dans lequel on n'eût pas manqué autrefois d'invoquer comme cause de l'atrophie optique constatée, un traumatisme survenu peu de temps auparavant. Les analyses sérologiques qui ont été faites ont

permis d'en déceler l'étiologie véritable en mettant en évidence l'hérédo-syphilis.

Ainsi, grâce aux travaux publiés ces dernières années, grâce au perfectionnement des procédés de recherche de laboratoire, les lésions du nerf optique paraissent plus fréquentes qu'on ne l'avait cru jusqu'ici, au cours de la syphilis héréditaire.

Trousseau, en 1902, dans son rapport sur la cécité en France, montre que la perte de la vision est dûe assez souvent à une affection du nerf optique : ce dernier se trouve lésé dans 19 p. 100 des cas de cécité bilatérale, et dans 6 p. 100 des cas de cécité unilatérale.

Chez les enfants, sur 78 cas de cécité binoculaire, on relève 8 fois une atrophie de cause non précisée, 35 fois une atrophie d'origine cérébrale ou méningitique, 35 fois une névrite optique.

Sur 11 cas de cécité monoculaire, il existe 2 fois une atrophie de cause indéterminée, 6 fois une atrophie de cause cérébrale ou méningitique, 3 fois une névrite optique.

L'étiologie n'a pas toujours pu être nettement établie. Cependant Trousseau ajoute : « La syphilis est embusquée derrière la plupart des maladies du nerf optique. Pour prévenir les atrophies papillaires il suffit presque de prévenir la syphilis. »

Hirschberg, en 1905, dit avoir observé des lésions hérédo-syphilitiques du nerf optique dans la proportion de 1 p. 1000 cas de syphilis oculaire.

Plus tard une statistique, établie à la clinique de Neumann, à Berlin, montre une très forte proportion de né-

vrites optiques chez des enfants hérédo-syphilitiques. Sur 105 de ces jeunes malades examinés, 86 présentaient une inflammation du nerf optique, soit une proportion de 81,9 p. 100. On peut, en comparant ce chiffre et ceux des statistiques concernant la cécité, être frappé du petit nombre relatif d'aveugles par atrophie eu égard au grand nombre des névrites. Mais il ne faut pas oublier que les maladies qui causent les névrites et parmi elles l'hérédo-syphilis, entraînent souvent la mort dans les premières années de la vie et ne permettent pas aux sujets ainsi frappés de figurer dans les statistiques de cécité.

Peut-être la proportion fixée par les auteurs allemands est-elle un peu au-dessus de la réalité. Peut-être aussi la névrite optique hérédo-syphilitique est-elle plus fréquente en Allemagne qu'en France. Il se produirait à son sujet le même fait que pour un certain nombre d'autres affections : la sténose hypertrophique du pylore par exemple, pour ne citer que celle-là, beaucoup plus rare en France qu'à l'étranger.

Nous avons voulu nous rendre compte personnellement de la fréquence avec laquelle les lésions hérédo-syphilitiques du nerf optique se présentent habituellement. Il nous a été possible de constater que sur un total de 10.000 malades, de tout âge, observés dans une clientèle courante pour des affections oculaires de toute nature, 11 présentaient des lésions hérédo-syphilitiques du nerf optique certaines, soit une proportion de 1,1 cas d'hérédo-syphilis du nerf optique sur 1.000 cas d'affections oculaires diverses.

Nous avons pu, d'autre part, grâce à l'obligeance de

M. Poulard, étudier les observations recueillies à la Consultation d'ophtalmologie de l'Hôpital des Enfants-Malades. En 1925, sur 1950 malades, âgés de un à vingt ans, examinés pour des affections oculaires de toute nature, on trouve les chiffres suivants :

35 lésions du nerf optique :
18 névrites,
6 névrites à type de stase,
9 atrophies optiques.

L'étiologie de ces lésions se répartit ainsi qu'il suit :

Hérédo-syphilis certaine	6
Hérédo-syphilis très probable	5
Tumeurs cérébrales	5
Méningite cérébro-spinale	3
Hydrocéphalie	2
Sclérose en plaques	1
Albuminurie	1
Traumatisme	1
Autres affections et causes indéterminées	9

De cela il nous est permis de conclure que les lésions du nerf optique dûes à l'hérédo-syphilis s'observeraient dans une proportion de 5,6 pour 1.000 cas d'affections oculaires de toute nature constatées chez les enfants, proportion beaucoup plus forte que celle rapportée autrefois.

Moment d'apparition. — Ces lésions hérédo-syphilitiques du nerf optique peuvent apparaître dans la première et la seconde enfance; moins souvent à l'adolescence, exceptionnellement à l'âge adulte.

La névrite optique, rangée parmi les accidents précoces de la syphilis héréditaire est le plus souvent contemporaine des accidents secondaires cutanéo-muqueux. Elle serait possible au cours de la vie intra-utérine et « expliquerait nombre d'amblyopies congénitales soi-disant sine materia ». (Gaucher). Mais elle survient surtout dans les premières années de la vie. On l'a rarement observée dès les premiers jours; dans deux cas cependant, elle a pu être constatée au 13e et au 18e jour de la vie extra-utérine. Dans la majorité des cas, elle est constatée au cours des trois premières années.

L'atrophie optique, au contraire, survient le plus souvent à une époque tardive, contemporaine des accidents tertiaires. Lorsqu'elle succède à une névrite, elle se développe progressivement et se trouve constituée en l'espace de un à cinq ans. L'atrophie optique simple se verrait avec un maximum de fréquence, entre sept et douze ans.

Ainsi, en ce qui concerne les lésions hérédo-syphilitiques du nerf optique, la distinction entre accidents précoces et accidents tardifs est possible.

Certains auteurs, toutefois, et notamment les auteurs Américains, pensent qu'en ce qui concerne la syphilis oculaire, tout essai de classification de ce genre n'est qu'artificielle et arbitraire. Certes, des manifestations dites tardives, notamment la kératite interstitielle, l'atrophie optique peuvent se voir chez le nouveau-né, et inversement des manifestations précoces : choroïdites, névrites optiques peuvent survenir à l'âge adulte. Mais il s'agit là de cas peu fréquents et il faut, dit M. le Professeur Terrien, admettre « que si cette distinction ne répond pas

d'une façon rigoureuse à la réalité des faits, elle est cependant commode en clinique et peut-être conservée pour la généralité des cas ».

Ainsi, les lésions hérédo-syphilitiques du nerf optique s'observent surtout dans l'enfance, mais elles sont possibles chez l'adulte. Peut-on les rencontrer au cours de l'hérédo-syphilis de deuxième génération ?

Cette question de l'hérédo-syphilis de deuxième génération a été très débattue. De nombreux auteurs en ont rapporté des exemples (Hutchinson, Lannelongue, Besnier, Strzemmiski, Bocchi, Barabacheff, Galezowski, Barthélemy, Antonelli, etc...) Mais son existence n'a pas paru nettement démontrée. Aussi d'autres auteurs, Huguenin notamment, ont-ils pu nier sa réalité en rapportant de nombreux cas dans lesquels des parents syphilitiques avaient donné naissance à des enfants ne présentant aucun accident de nature spécifique. E. Fournier ne leur accorde que la valeur peu probante des faits négatifs et expose de façon très précise les conditions que doit remplir une observation démonstrative d'hérédo-syphilis de deuxième génération. Sur 116 cas rassemblés par Fournier, 42 présentaient des stigmates oculaires « qui sont par ordre décroissant de progression : des stigmates rudimentaires du fond de l'œil, la kératite interstitielle et ses reliquats, l'irido-choroïdite et la chorio-rétinite ».

En fait, l'hérédo-syphilis oculaire de deuxième génération est d'observation rare, étant donné que, d'une part, l'infection anéantit les 2/5 de la descendance, et que, d'autre part, certaines conditions telles que l'atténuation

du virus par le temps et l'influence corrective du traitement s'opposent à son éclosion.

Nous transcrivons plus loin trois observations intéressantes : dans l'une (observation XXXI) le père et le grand-père de l'enfant porteur d'atrophie optique, sont syphilitiques, dans la seconde observation (observation XXI) la grand'mère est morte d'aortite, la mère est hérédo-syphilitique; dans la troisième enfin (observation XIII) se trouvent réunies les conditions énoncées par Fournier :

1° Le petit-fils, sujet observé, est porteur d'atrophie optique avec réaction de Bordet-Wassermann positive;

2° Il ne présente aucun signe de syphilis acquise;

3° Son père présente des signes de syphilis héréditaire incontestables avec réaction de Bordet-Wassermann positive;

4° Il ne présente aucun signe de syphilis acquise;

5° La mère de l'enfant n'a pas de symptômes de syphilis acquise;

6° Enfin on trouve des signes nets de syphilis acquise et notamment une atrophie papillaire, au cours d'un tabes chez un des grands parents paternels.

Toute la difficulté consiste, on le voit, à exclure d'une façon certaine la syphilis acquise chez le petit malade observé et chez ses parents.

Certes, l'interprétation des faits est souvent difficile et l'on ne saurait poser de conclusions qu'avec la plus grande prudence. Il semble cependant que, dans certains cas rares il est vrai, il soit possible de rattacher des lésions du

nerf optique à une hérédo-syphilis de deuxième génération.

Nous avons pu, d'autre part, nous rendre compte que les névrites et atrophies optiques liées à l'hérédo-syphilis s'observent avec une fréquence beaucoup plus grande chez les garçons. En effet, sur 61 cas que nous avons pu retrouver, cas déjà publiés et cas inédits, il s'agissait 40 fois d'enfants du sexe masculin, et 21 fois seulement d'enfants du sexe féminin. Il n'a pas été possible jusqu'à présent d'émettre une hypothèse plausible au sujet de cette prédominance.

En outre, un certain nombre d'auteurs ont observé des lésions d'hérédo-syphilis oculaire, chez plusieurs enfants appartenant à la même famille : les uns, présentant des lésions du nerf optique, les autres des altérations des membranes profondes ou des parties antérieures de l'œil. (Hinshelwood-Gallemaerts et observation I).

Les parents présentent ordinairement des signes manifestes de syphilis. Sans discuter l'hypothèse d'un virus neurotrope, il faut cependant signaler que les névrites et l'atrophie optique surviennent assez souvent chez des enfants dont les parents sont atteints d'affections nerveuses graves, notamment de tabes ou de paralysie générale, etc. Dans certains cas, on trouve chez eux l'existence d'affections du nerf optique; ce n'est cependant pas la règle.

Les lésions du nerf optique au cours de l'hérédo-syphilis sont ordinairement bilatérales : à la vérité elles sont souvent de degrés inégaux dans chaque œil. Les cas d at-

teinte unilatérale du nerf ne sont pas rares, si nous nous reportons aux statistiques précédentes. Heine en trouve 7 sur 79 cas.

Au point de vue clinique, l'aspect de ces lésions serait, dans l'ensemble, identique à celui observé dans la syphilis acquise de l'adulte. Nous montrerons cependant chemin faisant les différences de détails qu'elles présentent.

Suivant Gaucher, les affections oculaires de l'hérédo-syphilis se distingueraient de celles de la syphilis acquise, par « un début plus insidieux, une allure moins vive, une gravité plus atténuée et une moindre résistance au traitement ». Il faut reconnaître que si cette assertion s'applique à la plupart des névrites, il n'en est pas de même en ce qui concerne les atrophies, eu égard à l'évolution et au pronostic.

Névrites optiques Hérédo-Syphilitiques

Suivant leur localisation il faut distinguer :

I. — Les névrites optiques immédiatement visibles a l'ophtalmoscope

Leur début ne se traduit presque jamais en clinique par l'apparition soudaine de signes fonctionnels évidents. Le plus souvent il se fait d'une façon insidieuse, marqué seulement par des troubles visuels légers qui ne progressent en général qu'avec lenteur. Le peu d'intensité de ces signes explique que l'attention n'est pas attirée du côté de l'œil, dans les premiers temps où s'installe la névrite, d'autant plus qu'il s'agit d'ordinaire de jeunes enfants incapables de traduire leurs sensations.

Dans certains cas, cependant, les parents peuvent constater une rotation particulière des yeux, un clignement des paupières, du strabisme. Parfois ils remarquent que le petit malade porte les mains au-devant des yeux. Malheureusement ces symptômes passent encore bien des fois inaperçus, ou on ne leur prête que peu d'attention. Ce

n'est que plus tard, lorsque des troubles manifestes surviennent, lorsque l'acuité visuelle a notablement diminué, que les parents font examiner le jeune enfant... A ce moment le jeune enfant ne saisit plus les objets qui lui sont présentés, ou lorsqu'il s'agit d'un sujet un peu plus âgé, il se heurte aux objets environnants du fait de sa vision défectueuse.

Aussi l'on conçoit que, dans les premiers temps de la vie, la névrite optique passe très souvent inaperçue, tout au moins à son début, et que l'on puisse se trouver en bien des cas devant une névrite avancée ou même une atrophie optique consécutive, déjà en voie de constitution.

Chez les grands enfants, l'inflammation du nerf optique peut être décelée plus tôt. Souvent ils se plaignent de ne plus pouvoir suivre au tableau les développements donnés par le maître, ils déclarent que par instants leur vue se trouble tout d'un coup, que plusieurs fois au cours de la journée un voile, un brouillard se montre brusquement au-devant de leurs yeux. Chez eux, l'ophtalmologiste peut dès les premiers temps rechercher les troubles de l'acuité visuelle, et reconnaître les modifications du champ visuel, celui-ci étant dans la névrite rétréci à la périphérie, souvent irrégulier, avec encoches, alors qu'à cette époque la vision centrale reste parfaite.

Lorsqu'un traitement n'intervient pas dès ce moment, les troubles, d'abord légers, s'accentuent peu à peu et peuvent aller jusqu'à la perte totale de la vision.

A l'examen ophtalmoscopique, il est possible de constater suivant le degré et l'époque de l'inflammation du nerf

optique des lésions papillaires variables. Disons tout de suite que les différents aspects présentés par la papille ne sont dans aucun cas pathognomoniques de syphilis.

La papille est ordinairement atteinte d'une façon uniforme dans toute son étendue par le processus inflammatoire, cependant dans certains cas les altérations peuvent, surtout au début, se montrer avec plus d'intensité à la périphérie, il s'agit de périnévrite dans laquelle les fibres externes sont davantage lésés que les fibres centrales. Le siège de ces modifications au pourtour de la papille, explique la constatation du rétrécissement périphérique du champ visuel.

D'une façon générale, on observe dans les névrites deux symptômes primordiaux : la rougeur de la papille et la tuméfaction du disque papillaire, qui apparaissent suivant les cas à des degrés plus ou moins accentués. Suivant que l'un ou l'autre de ces signes prédomine on peut distinguer trois formes :

1° A un degré léger, il s'agit de papillite, la papille y est d'un rouge vif, sa cupule centrale apparaît moins nettement qu'à l'état normal. Les limites du disque optique sont peu distinctes; celui-ci semble entouré d'un halo. Les veines rétiniennes sont augmentées de calibre, les artères sont ou normales ou amincies;

2° A un stade déjà plus avancé, on observe à la fois une teinte rouge sombre plus marquée et une tuméfaction plus nette de la papille. Celle-ci est plue floue et son diamètre est augmenté. On reconnaît l'existence de stries périphériques rougeâtres alternant avec des stries grisâtres. En outre, il existe de petites taches hémorragiques en petit nombre et disséminées. Les artères sont

amincies. Les veines dilatées, sont généralement bien visibles au niveau du disque et paraissent moins nettes au moment où elles atteignent la rétine : cet aspect traduisant le léger coude qu'elles décrivent en quittant le bord papillaire;

3° La troisième forme, dans laquelle l'œdème prime la rougeur de la papille, est plus rarement observée dans l'hérédo-syphilis : elle est cependant possible ainsi que le prouvent plusieurs observations et notamment un cas rapporté par Rollet dans lequel un traitement mercuriel par injection hypodermiques amena une guérison rapide et stable.

La strangulation papillaire est ici au premier plan, la papille est saillante, surplombe la rétine, sa couleur varie du rouge franc au rouge grisâtre. Les veines sont très dilatées et tortueuses, elles sont coudées au moment où elles quittent le disque papillaire. Les artères sont effacées sur la papille et réapparaissent plus loin sur la rétine. Cette dernière est également altérée au voisinage du disque optique et présente notamment des taches hémorragiques, des opacités diffuses ou circonscrites.

La névrite optique peut constituer la seule manifestation oculaire de l'hérédo-syphilis : il s'agit de névrite optique de type pur, ou coexister avec des lésions inflammatoires anciennes ou récentes spécifiques de la choroïde ou de la rétine, souvent des deux à la fois. Des observations de tels cas ont été publiées par Sauvineau, Fournier et Sauvineau, Dubois de Lavigerie, Antonelli, Cabannes.

Lorsque ces processus chorio-rétiniens sont peu intenses, ou lorqu'il s'agit de névrite optique pure, l'examen ophtalmoscopique se fait à travers des milieux transparents,

un corps vitré normal ou translucide. Au contraire, lorsqu'en même temps que la papillite, il existe une choroïdite diffuse, l'examen du fond de l'œil est rendu très difficile par la présence d'un trouble du corps vitré, tantôt fin et poussiéreux, tantôt nuageux et à gros flocons. Il s'agit alors de névrite optique diffuse de type associé.

Livrée à elle-même, la névrite optique hérédo-syphilitique a pu parfois suivre un cours favorable; dans la majorité des cas cependant, elle a tendance à s'accentuer de plus en plus et à produire des altérations graves aboutissant finalement à l'atrophie.

Il semble, au contraire, d'après les observations et d'après les conclusions des auteurs, que traitée en temps opportun elle ait en général un assez bon pronostic. Son évolution se trouve donc subordonnée à la précocité du diagnostic et, par suite, de l'intervention thérapeutique.

Lorsque l'affection n'a pas atteint un stade avancé, lorsque la palpillite est légère ou à son début, il est possible de constater dans de nombreux cas une amélioration rapide sous l'influence d'un traitement spécifique bien conduit. On observe la disparition des troubles visuels, la rougeur et la tuméfaction papillaire diminuent, le disque redevient plus net; l'inflammation du nerf optique peut disparaître sans laisser de traces (Observations I, II, III, IV, XV).

Il est cependant des cas où la papillite paraît peu marquée à l'examen ophtalmoscopique et où le traitement ne donne pas les résultats espérés. C'est qu'en effet elle peut n'être parfois que le reflet très atténué d'un névrite intense, non visible, localisée en arrière du globe oculaire. L'aspect de la papille ne permet donc pas toujours de pré-

juger de la gravité de l'affection et de son évolution ultérieure.

Dans les formes accentuées, il est possible d'obtenir tout au moins une amélioration partielle; le nerf optique restant altéré en partie. Signalons à ce propos, la disproportion entre la capacité fonctionnelle récupérée et l'aspect ophtalmoscopique du disque optique : celui-ci pouvant conserver un aspect anormal, alors que l'acuité visuelle est redevenue suffisante.

Dans les formes intenses et prolongées non traitées, ou traitées sans résultat, l'atrophie optique succède progressivement à la névrite. Les troubles de la vue s'accentuent, la papille se décolore et prend un aspect spécial, caractéristique de la nature post-inflammatoire de l'atrophie, sur lequel nous reviendrons. La cécité est malheureusement alors, l'aboutissant terminal.

II. — Les névrites rétro-bulbaires, névrites cachées, non visibles à l'ophtalmoscope, ou seulement visibles tardivement.

Elles semblent plus rares que la forme précédente. Morax cependant dit avoir « plusieurs fois observé un type de névrite rétro-bulbaire aiguë évoluant chez des adolescents, rattachables à l'hérédo-syphilis ». Igersheimer, Vignes en ont rapporté des cas. Nous en reproduisons un, traité avec succès (observation V).

Dans cette forme de névrite optique, les signes fonctionnels présentent une différence notable avec ceux observés dans la papillite, surtout si l'évolution est rapide. Ils sont

plus accentués et se manifestent de façon plus précoce. Quoiqu'ils apparaissent, pour les raisons déjà indiquées, d'une manière moins évidente dans l'hérédo-syphilis que dans la syphilis acquise de l'adulte, les parents soupçonnent plus tôt que précédemment la baisse de l'acuité visuelle chez les tout petits. C'est qu'en effet la vision centrale se trouve, cette fois, affaiblie en premier lieu. L'enfant un peu plus âgé se plaint de bonne heure d'une diminution marquée de la vue; parfois cette faculté se perd brusquement. Chez lui l'examen fonctionnel de l'œil bien que difficile et exigeant beaucoup de patience, est possible et révèle l'existence d'un scotome central.

Plus tard, la vision périphérique se trouve à son tour réduite.

On est donc appelé à pratiquer un examen ophtalmoscopique à une époque plus rapprochée du début de l'affection que dans les névrites papillaires. Les signes objectifs constatés ici sont encore en disproportion avec les signes fonctionnels, mais à l'inverse de ce qu'on voit dans la forme précédente, les premiers sont très peu apparents. Alors même que les troubles visuels sont intenses, la papille garde un aspect normal et même à un stade avancé on n'observe que peu d'altérations du disque optique.

Le pronostic est moins favorable que dans la névrite proprement dite, les fibres centrales du nerf optique étant altérées en premier. Si le diagnostic est fait d'une manière précoce et si le traitement spécifique est institué près du début de l'affection, la vision peut redevenir normale (observation V).

Dans certains cas cependant la vision centrale reste défectueuse ou est abolie d'une façon définitive.

Dans les formes graves, ou lorsqu'une thérapeutique active tarde à intervenir, la vision périphérique se trouve également troublée : peu à peu les fibres optiques dégénèrent et l'atrophie optique se constitue revêtant l'aspect de l'atrophie simple. Ici, en somme, tout comme dans la névrite papillaire, aucun des signes oculaires observés ne permet de rattacher l'affection à l'hérédo-syphilis.

Atrophies optiques liées à l'Hérédo-Syphilis

L'atrophie optique apparaît au cours de l'hérédo-syphilis dans trois conditions essentielles :

1° Dans un premier groupe de faits elle est, comme nous l'avons vu, la conséquence d'une réaction inflammatoire visible à l'ophtalmoscope, elle est secondaire à une névrite. Les symptômes fonctionnels qu'elle entraîne succèdent à ceux de la papillite, dont ils ne sont que l'exagération. Peu à peu survient la cécité; l'atrophie se constitue : elle peut être partielle ou totale.

La papille, d'abord blanc grisâtre, avec des bords striés ou effacés, devient assez rapidement d'une coloration blanchâtre. En outre, elle présente dans l'atrophie post-névritique des caractères particuliers à l'ophtalmoscope : ses limites ne sont pas nettes, ses bords imprécis et striés, irréguliers, déformés par les cicatrisations qui ont suivi la régression de la papillite. Elle présente en certains points des amas pigmentaires, vestiges de l'inflammation ancienne. La surface de la papille fait le plus souvent une légère saillie au-dessus des régions limitrophes : saillie qui est marquée surtout au début, lorsque l'œdème de la

papille a été intense. Les vaisseaux rétiniens sont altérés : les veines tortueuses, les artères interrompues et amincies. On retrouve des traces de périvascularite.

Les signes précédents sont surtout marqués lorsque la névrite a suivi une longue évolution. Dans les cas à évolution rapide, l'atrophie post-névritique peut simuler de très près l'atrophie simple.

L'évolution de l'atrophie post-névritique est lente et insidieuse, mais étant donné les signes de névrite antérieurs, il est possible, le plus souvent, d'intervenir de bonne heure et d'éviter des troubles graves et définitifs de la vision;

2° Nous insisterons peu sur une deuxième catégorie d'atrophie optique : celle succédant à une rétinite et plus particulièrement à la rétinite pigmentaire. Cette atrophie offre une certaine ressemblance avec la forme précédente, en ce sens que les limites de la papille sont imprécises et effacées. Elle en diffère par sa coloration gris jaunâtre cireuse et la très forte diminution de calibre des vaisseaux rétiniens. L'aspect particulier de la rétine, sur lequel nous ne reviendrons pas ici, vient naturellement décider de l'origine de l'atrophie. Cette dernière ne se constitue que lentement et la cécité n'est constituée qu'à un âge avancé. Dans certains cas s'ajoutent à la rétinite des foyers de choroïdite disséminées. Cette variété d'atrophie sort un peu du cadre de notre sujet; elle est liée à la destruction des cellules ganglionnaires de la rétine, qui entraîne la dégénérescence de la fibre nerveuse sur toute sa longueur de l'œil au cerveau.

3° Dans une troisième éventualité, l'atrophie optique apparaît d'emblée comme premier signe visible à l'ophtalmoscope; il s'agit d'atrophie optique simple. Elle représente un type souvent rencontré dans l'hérédo-syphilis.

En réalité, il faut distraire de ce groupe les atrophies qui se présentent à l'ophtalmoscope sous l'aspect de l'atrophie simple mais succèdent, en réalité, à une névrite rétro-bulbaire. Ce qui peut les faire soupçonner sera, d'une part, la disproportion entre les signes fonctionnels accusés antérieurement et le peu d'intensité des signes ophtalmoscopiques; d'autre part l'existence d'un scotome central, autant qu'il est possible de la déceler chez l'enfant. Nous n'insisterons pas sur cette forme peu fréquente, mais il nous a paru bon de rappeler que, ainsi que le dit M. Poulard : « Une décoloration atrophique de la papille, sans signes antérieurs de papillite, n'est pas forcément une atrophie primitive, mais le résultat possible d'une névrite cachée, névrite rétro-bulbaire. »

L'atrophie simple, non précédée de signes de névrite papillaire ou rétro-bulbaire est fréquemment observée au cours de la syphilis héréditaire.

Les troubles fonctionnels qu'elle entraîne intéressent, au début surtout, la vision périphérique, moins souvent la vision périphérique et centrale à la fois; exceptionnellement elle provoque l'apparition d'un scotome central seulement. C'est qu'en effet la dégénérescence des fibres nerveuses débute par la périphérie dans la majorité des cas. Ici encore il ne faut pas perdre de vue que les petits malades sont souvent examinés à une époque déjà avancée de l'affection.

L'aspect ophtalmoscopique de l'atrophie simple est caractéristique : la papille se décolore et prend progessivement une teinte blanchâtre ou grisâtre. A l'inverse de l'atrophie post-névritique ses limites sont nettes, le niveau de la papille est normal et les vaisseaux ne sont altérés que tardivement. L'atrophie simple peut être unilatérale; elle relève le plus souvent dans ces cas d'une compression par une gomme de l'orbite notamment et son évolution peut se trouver très favorablement influencée par le traitement. Dans la majorité des cas elle est bilatérale, parcellaire ou totale. En général, les deux yeux sont atteints successivement, et au début, tout au moins, l'atrophie est de degré différent dans chaque œil. Son évolution est progressive et régulière. Elle se fait lentement vers la dégénérescence totale des fibres; il peut s'écouler de un à quatre ans entre le moment où sont apparus les premiers signes cliniques et l'époque où l'atrophie est complète.

Son pronostic est grave, car une fois que les fibres nerveuses sont détruites, aucune thérapeutique ne peut leur faire recouvrir leur fonction sensorielle. Cependant dans quelques cas rares, on pourrait, suivant Axenfeld, malgré la décoloration marquée de la papille, obtenir encore par l'effet du traitement, une vision passable.

En clinique, les névrites et les atrophies optiques, accompagnées ou non d'autres lésions hérédo-syphilitiques de l'œil, se manifestent dans deux conditions différentes :

Tantôt elles paraissent constituer le phénomène le plus saillant observé, sans qu'il soit possible de relever aucune autre manifestation d'hérédo-syphilis nerveuse. L'attention est, dans ces cas, uniquement attirée par des symptômes oculaires;

Tantôt des signes manifestes d'hérédo-syphilis cérébro-spinale les ont précédées ou les accompagnent. Ces cas sont certainement les plus fréquents.

1° Dans la première éventualité, l'altération du nerf optique peut résulter d'une compression exercée sur ce dernier par une exostose, périostite, gomme syphilitique de l'orbite, agissant par la gêne qu'elle entraîne dans la nutrition du nerf et par la réaction inflammatoire de voisinage qu'elle provoque. Il s'agit le plus souvent d'une névrite ou d'une atrophie optique unilatérale.

Les névrites optiques bilatérales, contemporaines des accidents secondaires cutanéo-muqueux, seraient assez fréquemment observées en dehors de tout autre signe d'hérédo-syphilis nerveuse cliniquement appréciable.

Est-ce à dire qu'il s'agisse toujours, dans ces cas, d'une localisation primitive de l'infection sur le nerf optique et n'est-elle pas, en réalité, sous la dépendance d'une hérédo-syphilis méningée préexistante? Les constatations anatomiques qui ont pu être faites ont montré des altérations non seulement du nerf optique et de ses gaines, mais aussi des enveloppes des centres nerveux et parfois du cerveau

lui-même, alors qu'on n'avait pas remarqué de signes de cette localisation pendant la vie.

Les recherches modernes (Widal, Sicard et Ravaut, Clovis Vincent) ont mis en évidence l'extrême fréquence, dans la syphilis acquise de l'adulte, d'une méningite secondaire, puis d'une méningite chronique, latentes ou frustes, précédant de beaucoup l'apparition des troubles nerveux. Il en est de même dans la syphilis héréditaire et dans certains cas la névrite optique peut rester la seule manifestation apparente d'une méningite spécifique fruste. A la suite de ces travaux on a recherché si certains symptômes observés chez les jeunes sujets hérédo-syphilitiques, considérés jusque là comme peu significatifs, ne pouvaient être rattachés à une localisation du tréponème sur les méninges.

C'est ainsi que chez les nourrissons on a pu souvent observer en même temps qu'une névrite optique de l'agitation (sans qu'il s'agisse de convulsions à proprement parler) et des cris persistants (Observation XIV). On a insisté sur la valeur séméiologique de ces manifestations chez les jeunes sujets hérédo-syphilitiques lorsque, par l'examen, on a pu éliminer leurs causes ordinaires. On ne peut naturellement se baser sur ces signes qu'avec prudence et esprit critique. Les cris cependant présentent quelques caractères spéciaux : ils sont persistants, surviennent d'une façon intermittente et se répètent plus particulièrement la nuit. Il a été démontré que ce signe est l'expression d'une excitation méningée et peut être comparé aux douleurs nocturnes de la syphilis acquise.

Il y a cependant des cas où malgré une investigation

clinique approfondie on ne trouve aucun symptôme permettant de soupçonner l'atteinte méningée. L'étude des modifications du liquide céphalo-rachidien permettra alors de la déceler; tout près du début de la méningite hérédo-syphilitique, on peut n'observer aucun aspect anormal du liquide qui est seulement hypertendu. Plus tard apparaissent des éléments cellulaires : on trouve des lymphocytes qui augmentent en nombre de plus en plus, s'observent d'une façon persistante et peuvent s'associer à mesure que la lésion progresse, à des polynucléaires. Il s'y adjoint de l'hyperalbuminose et la réaction de Bordet-Wassermann est positive.

Ce que nous venons de dire s'applique à plus forte raison à l'atrophie post-névritique.

En ce qui concerne l'atrophie simple, celle-ci pourrait, d'après certains auteurs, se présenter isolément en clinique. Nous avons retrouvé dans la littérature médicale plusieurs observations, dans lesquelles il n'était fait mention que de l'existence d'une atrophie primitive, sans autre symptôme d'hérédo-syphilis nerveuse ou de compression.

Cabannes notamment, au Congrès de Lisbonne en 1905, en a rapporté trois cas intéressants observés au stade d'atrophie blanche et non au début. On pourrait concevoir, d'après ces observations, que les lésions interstitielles propres à la syphilis puissent frapper d'emblée le nerf optique ou même qu'il puisse parfois se produire sous l'influence du tréponème une dégénérescence parenchymateuse du nerf. Cependant les recherches modernes ont montré que dans presque tous les cas d'atrophie optique simple observés chez l'adulte, il y a des altérations mé-

ningées autour du nerf. Ceci est facile à prouver lorsqu'il existe une méningite gommeuse évidente entraînant la sclérose pie-mérienne et vasculaire et comme conséquence des symphyses des méninges entourant le nerf. Comme dans les autres méningites optiques, il en résulte une sclérose du tronc nerveux immédiatement sous-jacent, sclérose qui débute et domine d'une part sous la méninge, d'autre part au pourtour des vaisseaux. Cliniquement les signes fonctionnels observés coïncident avec ces constatations : les premiers signes ne consistent-ils pas en rétrécissement périphérique du champ visuel, en encoches périphériques ?

La méningite n'apparaît pas toujours d'une façon aussi évidente : il est, dans ces cas, souvent nécessaire de la rechercher. Dans les constatations faites, les altérations ne manquaient jamais : on trouvait autour du nerf un épaississement méningé surtout prononcé sur la pie-mère et l'arachnoïde. Dans les gaines méningées existait, en outre, une abondante prolifération lymphocytaire en manchon. On peut donc identifier ce qui se passe au niveau du nerf optique et de ses gaines aux altérations des méningo-radiculites. Et l'atrophie optique simple semble ne pas pouvoir être considérée comme primitive mais être placée, en réalité, sous la dépendance d'une méningite chronique hérédo-syphilitique. Les lésions ne se traduisent pas par des signes ophtalmoscopiques nets : la névrite pré-atrophique est très atténuée, d'évolution très lente, pouvant même échapper à une recherche très attentive. L'atrophie de la papille se présente avec les caractères de l'atrophie simple primitive, mais, en fait, les alté-

rations du nerf optique sont consécutives à une réaction inflammatoire chronique bien précise. Les recherches anatomiques ont ainsi permis de faire la liaison entre les processus plus bruyants dont nous parlerons plus loin et ces phénomènes évoluant à bas bruit, mais qui sont de nature identique.

Pourquoi ne serions-nous pas autorisés à transposer chez l'enfant ce qui existe chez l'adulte au cours de la syphilis acquise ?

Il semble difficile d'autre part, étant donné la continuité des gaines du nerf optique et des enveloppes cérébrales, d'admettre une localisation du processus en un point très strictement limité au pourtour du nerf et qu'on ne puisse relever de signes cliniques traduisant l'existence de cette méningite chronique hérédo-syphilitique. Ne retrouvons-nous pas déjà dans les antécédents des malades observés par Cabannes certains signes un peu particuliers, tels que de l'agitation, des troubles de l'intelligence, de l'inégalité pupillaire, l'absence de réflexes pupillaires, de l'hydrocéphalie ? Dans ces cas, la ponction lombaire n'a pu être pratiquée. Elle eût peut-être permis de constater des modifications du liquide céphalo-rachidien, grâce auxquelles il eut été possible d'établir un lien entre l'atrophie optique observée et une méningite chronique hérédo-syphilitique fruste.

En fait, tôt ou tard, à l'atrophie simple viennent s'adjoindre d'autres signes d'hérédo-syphilis nerveuse et notamment des signes de tabes. Il est des cas, en effet, où chez l'enfant, l'atrophie optique précède de longue date l'apparition des signes de l'ataxie. Il peut s'agir de tabes

supérieur dans lesquels les lésions des nerfs de la base existent seules sans modification des réflexes tendineux. Il se peut, d'autre part, que l'atrophie optique simple, qui n'est plus à l'heure actuelle considérée comme un signe de la série tabétique, mais comme un symptôme de méningite chronique syphilitique, au même titre que le signe d'Argyll-Robertson et les modifications du liquide céphalo-rachidien, soit suivi, à une plus ou moins longue échéance, de syptômes de tabes. Un examen, pratiqué à plusieurs années d'intervalle, pourra parfois révéler la présence de signes médullaires qui n'existaient pas au début.

En résumé, la névrite et l'atrophie optique, liées à l'hérédo-syphilis, peuvent apparaître parfois isolément en clinique. Dans une première catégorie de faits il s'agit d'une atteinte indirecte du nerf, celle-ci est la conséquence d'une compression par une néoformation syphilitique située au voisinage. Dans un second groupe d'observations, les altérations du nerf optique semblent être le fait d'une localisation directe du processus infectieux sur le nerf, et apparaissent en dehors de toute atteinte cliniquement évidente de l'axe cérébro spinal.

En réalité, on doit, étant donné les constatations anatomo-pathologiques et les résultats des recherches biologiques, les placer presque toujours sous la dépendance d'une méningite chronique hérédo-syphilitique.

II. — Envisageons maintenant les cas de beaucoup les plus fréquents dans lesquels les lésions du nerf optique apparaissent comme un épiphénomène au cours d'une hérédo-syphilis cérébro-spinale cliniquement caractérisée.

Le cerveau est chez les jeunes enfants plus fréquemment atteint que la moelle par l'infection syphilitique et les signes observés sont plutôt du type cérébro-méningé. Ceux-ci peuvent, d'après leur mode d'évolution, être rangés selon deux types : il existe une forme relativement rapide à allure méningitique et une forme lente à allure de tumeur cérébrale.

Dans la première éventualité, on peut observer, mais rarement il est vrai, le tableau d'une méningite aiguë. Elle se voit surtout chez le nourrisson. Des observations de tels cas ont été rapportées par Karthaunier, Stoeber, Charcot. Les symptômes consistent en convulsions généralisées ou limitées à la face et à la musculature externe de l'œil, s'accompagnant de raideur de la nuque (signe de Kernig) de tension de la fontanelle traduisant l'hydrocéphalie consécutive, de troubles des réflexes, de troubles des sphincters : incontinence d'urine surtout. Parfois une légère réaction thermique se produit en même temps que ces signes. Dans les observations citées, les phénomènes aigus ont été suivis de l'apparition de troubles visuels traduisant l'existence d'une névrite ou d'une atrophie optique, et l'hérédo-syphilis a pu être nettement démontrée. Dans plusieurs cas, le traitement spécifique a amené une amélioration manifeste et même la guérison de l'affection générale et des troubles sensoriels.

Dans l'enfance, la méningite hérédo-syphilitique revêt une allure subaiguë et fait parfois croire à une méningite tuberculeuse, qu'elle arrive à simuler sous tous ses aspects.

Il s'agit de ces cas de méningites bacillaires suivies de guérison, qui ont été signalés, et qui, en réalité, dépendaient d'une infection par le tréponème.

Cependant, on observe dans la majorité des cas des symptômes à allure moins vive et l'on a sous les yeux le tableau d'une méningite chronique qui reste plus ou moins fruste, et peut parfois manifester ses phases d'activité sous forme d'épisodes plus ou moins aigus.

La symptomatologie revêt un aspect particulier du fait de la prédominance des lésions à la base. Cependant cette méningite n'est ordinairement pas pure, il s'y joint des signes traduisant l'existence d'altérations concomitantes du cerveau.

Dans les observations que nous avons étudiées, nous avons le plus souvent relevé les symptômes qui vont suivre. Beaucoup ont précédé l'apparition des troubles oculaires (rappelons à ce propos que fréquemment le début clinique de la névrite ou atrophie optique ne correspond pas chez l'enfant au début réel); dans d'autres cas ils sont survenus cliniquement à la même époque. Ces symptômes peuvent exister isolément ou se grouper de façons diverses. Ils consistent en troubles moteurs : excitation ou paralysie; en troubles sensitifs, en troubles sensoriels autres que ceux de la vision, troubles des réflexes et, enfin, en troubles de l'intelligence.

Les convulsions sont très fréquemment mentionnées dans les antécédents personnels des petits malades (observations XV, XVII, XIX, XXII, XXIII, XXIV, XXV, XXXI). Elles sont ordinairement généralisées, parfois localisées seulement à la face. Survenant sans cause appréciable, elles se produisent à des intervalles plus ou moins éloignés. Elles sont parfois accompagnées de troubles diges-

tifs : surtout de vomissements de caractère spécial (observations XV, XXIV).

Au fur et à mesure de l'évolution elles tendent à être plus intenses et à se répéter plus souvent. Elles n'ont en fait aucun caractère spécial qui permette de les rattacher à l'hérédo-syphilis et l'on a trop souvent tendance à les rapporter à une cause banale. Elles ont l'importance considérable d'un symptôme avertisseur et un examen des yeux pratiqué à ce moment peut déceler la présence d'une névrite optique au début, cliniquement méconnue.

Celle-ci non plus n'est par elle-même aucunement pathognomonique, c'est un examen plus complet qui en précise l'étiologie. Dans des cas de ce genre un traitement précoce a parfois pu être entrepris et amener la rétrocession de la papillite en quelques mois, ainsi que la disparition progressive des convulsions.

A un âge plus avancé ces phénomènes convulsifs peuvent être suivis de crises d'épilepsie typique, le plus souvent généralisée (observation XXXI, dans laquelle s'observaient : le cri initial, un mélange de contractures et de mouvements cloniques), de petites crises ou seulement d'équivalents tels que : vertiges, défaillances passagères, absences, tics convulsifs (observation XXXI, dans laquelle M. Babonneix constata avant l'apparition de crises typiques, l'existence d'un tic rappelant le tic de Salaam), des troubles de sphincters : incontinence d'urine surtout. Parfois, mais plus rarement il s'agit d'épilepsie Bravais-Jacksonienne (observations de Charcot, de Richon).

La céphalée est quelquefois mentionnée chez les grands enfants; on sait ses caractères bien connus d'être surtout

nocturne et de siège frontal (observations XVI et XVII). C'est à ce phénomène douloureux qu'il est vraisemblable de rattacher le cri nocturne persistant des nourrissons, dont nous avons parlé. Ce symptôme et la névrite optique peuvent être parfois les seules manifestations d'un processus méningitique fruste.

Dans d'autres cas des paralysies existent en même temps que les troubles visuels. Elles frappent surtout les nerfs crâniens, plus particulièrement ceux de l'œil et atteignent surtout la musculature externe. Elles ont pour caractère d'être fugaces et incomplètes, et ont une valeur séméiologique considérable.

Le nerf moteur oculaire commun est le plus fréquemment intéressé parmi les nerfs de l'œil. L'apparition d'une paralysie de la III[e] paire chez un enfant, en même temps qu'une névrite ou une atrophie optique, constitue un argument important en faveur d'une méningite hérédo-syphilitique. Lorsque la paralysie est complète, on observe du ptosis, la déviation du globe oculaire en dehors et un peu en bas; les mouvements de l'œil sont limités. La pupille est en mydriase, elle ne réagit que d'une façon paresseuse à la lumière et à l'accommodation. On sait l'importance de ce symptôme; d'après Babinski et Charpentier, le signe d'Argyll-Robertson est l'un des symptômes les plus précoces traduisant l'atteinte du système nerveux par le virus syphilitique.

Ces mêmes symptômes existent mais atténués, lorsque la paralysie est incomplète.

L'atteinte de la sixième paire : strabisme convergent paralytique, est moins souvent observée.

Nous avons, dans d'assez nombreuses observations, retrouvé la mention de strabisme. Cependant les cas rencontrés en même temps que des lésions du nerf optique, ne sont pas tous des strabismes paralytiques. Ne ne nous attarderons pas sur les procédés techniques bien connus à l'aide desquels on parvient à différencier les diverses formes de strabisme. Disons cependant qu'on peut, suivant M. Onfray, admettre que le strabisme relève de trois conditions essentielles :

1° Des conditions musculaires, strabisme paralytique;

2° Des conditions sensorielles périphériques;

3° Des conditions centrales, cérébrales.

C'est parmi les cas relevant des conditions du deuxième groupe que doivent être rangés ceux auxquels nous venons de faire allusion. Du fait des altérations du nerf optique résulte une diminution de l'acuité visuelle. Elle peut être unilatérale, ou si elle est bilatérale, elle est en général plus marquée d'un côté. L'un des deux yeux perd du fait de sa mauvaise vision ou de l'absence totale de vision, son pouvoir fixateur. Il en résulte l'arrêt de la vision binoculaire. L'existence de tels faits pose un problème intéressant : il est tout à fait probable, en effet, qu'un grand nombre d'emblyopies strabiques résultent de lésions d'atrophie partielle hérédo-syphilitique.

Les paralysies des septième et huitième paires sont possibles. La surdité peut précéder, accompagner ou suivre les lésions du nerf optique; des troubles labyrinthiques existent aussi parfois. On sait l'importance de l'hérédo-syphilis dans l'étiologie de la surdité; toujours accompagnée de mutisme dans le jeune âge.

A côté de ces paralysies limitées, des paralysies des membres s'observent aussi : hémiplégie, diplégie, monoplégie.

Enfin, bien souvent, il existe des troubles psychiques en même temps que des lésions du nerf optique. Certes, dans bien des cas, malgré l'existence d'une hérédo-syphilis nerveuse manifeste, l'intelligence reste vive et éveillée. Dans bon nombre d'observations pourtant il est permis de relever la présence de troubles intellectuels : idiotie, imbécillité, débilité mentale, arriération.

D'autres fois survient un arrêt de l'intelligence, laquelle reste lente et se développe incomplètement. La parole est rudimentaire, le petit malade est incapable de faire un effort d'attention soutenu (observations XXI, XXVI, XXXII). Le caractère est également modifié : l'enfant devient triste et taciturne, irascible. Ses sentiments affectifs restent peu développés.

Les signes que nous venons d'énumérer sont ordinairement isolés au début. Lorsqu'ils sont groupés dès cette époque, l'un d'entre eux prédomine de sorte que Fournier a pu considérer trois formes principales :

1° Une forme initiale à symptômes épileptiques;

2° Une forme initiale à symptômes céphalalgiques;

3° Une forme à symptômes intéressant l'intelligence et le caractère.

Gaucher a proposé d'y adjoindre une quatrième forme à début apoplectiforme et hémiplégique.

« Avec l'évolution, si le traitement n'intervient pas, ces formes se complètent pour aboutir peu à peu à un ensemble symptomatique plus uniforme » (Fournier).

On voit ainsi l'importance de la méningite hérédo-syphilitique : elle régit la plupart des localisations cérébro-spinales de l'infection.

A côté des symptômes plus ou moins isolés que nous venons de passer en revue, on peut voir en même temps que les lésions du nerf optique, des ensembles symptomatiques plus nettement définis. C'est ainsi que la névrite ou l'atrophie optique ont été rencontrées dans un certain nombre d'encéphalopathies hérédo-syphilitiques et notamment au cours d'hémiplégie cérébrale infantile, soit pure (observation XXII), soit associée à des troubles intellectuels plus ou moins marqués (observations XXXII, XXIII), ou de diplégie cérébrale infantile (observation XXXI). Le début de ces affections est marqué par des convulsions. L'atteinte du nerf optique, dans la maladie de Little, pourrait peut-être, parfois, se rattacher à l'hérédo-syphilis ?

Nous reproduirons plus loin, une observation de MM. Terrien, Babonneix et Dantrelle, dans laquelle un enfant porteur de névrite optique présentait en même temps des troubles moteurs très analogues à ceux que l'on observe dans l'atonie musculaire congénitale.

Dans un certain nombre d'observations nous avons, d'autre part, pu relever l'existence d'une hydrocéphalie, plus ou moins marquée, semblant elle-même être sous la dépendance de la méningite chronique hérédo-syphilitique.

Les troubles de la vision sont ordinairement précoces dans ces cas et sont liés à la compression exercée au niveau du chiasma. On note parfois du strabisme, du nystagmus. L'ophtalmoscope montre une névrite double (la stase papillaire n'est pas intense en général) ou une atrophie post-névritique plus ou moins complète. Les recherches biologiques rendent ici les plus grands services. Non seulement on trouve dans le liquide céphalo-rachidien les modifications habituellement observées dans la syphilis nerveuse, mais en outre on note une hypertension plus ou moins marquée de ce liquide. Ajoutons que la ponction lombaire doit, dans ces cas, être faite avec la plus grande prudence. Bien conduite, elle joue un rôle important non seulement au point de vue diagnostique, mais encore au point de vue thérapeutique.

C'est encore la méningite hérédo-syphilitique qui permet d'expliquer la fréquence assez grande avec laquelle l'obésité se trouve mentionnée dans les observations, soit seule, soit associée à l'hydrocéphalée (observations XXVI, XXV, XXIV).

Certes, il peut s'agir dans certains cas d'une syphilis hypophysaire, mais ne peut-on être autorisé à rattacher les troubles constatés à l'existence d'une plaque de méningite péri-chiasmatique ? Ici le trouble constaté en premier lieu est l'hémianopsie. A l'optalmoscope on voit plus souvent une atrophie qu'une névrite optique. L'atrophie de la papille peut être unilatérale; elle est souvent partielle et en secteurs. Ainsi, l'étude des lésions du nerf optique permet d'établir un lien entre la méningite chronique hérédo-syphilitique et les syndrômes endocriniens.

L'atrophie optique se voit enfin au cours de la paralysie générale progressive et du tabes infantiles. Elle s'y présente avec quelques différences, en réalité peu tranchées, car ces deux affections ne sont encore en fait que deux formes différentes d'une même maladie : la syphilis cérébro-spinale.

La paralysie générale se présente chez l'enfant avec certains caractères particuliers sur lesquels nous ne reviendrons pas ici et il n'est pas toujours facile de lui rattacher les altérations du nerf optique constatées. Rappelons la valeur diagnostique que prennent dans ces cas les troubles oculo-pupillaires : inégalité, irrégularité pupillaires, myosis ou mydriase, signe d'Argyll-Robertson. Et pourtant ces signes ne traduisent encore que l'existence d'une méningite chronique hérédo-syphilitique.

C'est donc plutôt sur un faisceau de symptômes appartenant à la paralysie générale qu'il faudra s'appuyer pour préciser le diagnostic. Au cours de cette affection, l'atrophie papillaire, ordinairement bilatérale, apparaît dans un dixième des cas environ. On l'observe parfois sous forme d'atrophie simple, mais beaucoup plus souvent la papille a un aspect plus ou moins flou. C'est rarement une atrophie complète : l'évolution relativement rapide de la paralysie générale est peut-être cause que l'on y rencontre rarement la cécité absolue. Dans certains cas, cependant, celle-ci peut être observée : il y a lieu alors de rechercher s'il n'y a pas association de paralysie générale et de tabes.

L'atrophie optique simple se voit avec une fréquence beaucoup plus grande au cours du tabes infantile. Elle

s'observerait dans un tiers des cas observés chez l'enfant : soit qu'il s'agisse de tabes nettement caractérisé, soit comme cela a lieu le plus souvent, qu'il s'agisse de tabes fruste. Comme nous l'avons déjà rappelé, cette affection se présente souvent chez les jeunes sujets sous une forme atypique et ne s'impose pas toujours à l'attention. Elle ne réalise qu'imparfaitement les formes caractéristiques de l'adulte. D'autre part, l'atrophie simple, précède dans certains cas de longtemps l'apparition des symptômes de l'ataxie. Elle était autrefois synonyme d'atrophie tabétique. A l'heure actuelle, on tend davantage à la retrancher du cadre des symptômes de la série tabétique et à la considérer comme la manifestation d'une méningite chronique hérédo-syphilitique et non comme l'expression de l'atteinte des cordons postérieurs.

Cliniquement, il n'est pas toujours aisé de dire s'il s'agit simplement d'une méningite chronique hérédo-syphilitique ou d'un tabes à son début, ces deux stades étant reliés par des transitions insensibles et la méningite pouvant, au cours de périodes d'activité plus ou moins marquées, réaliser d'une façon plus ou moins complète le tableau de l'ataxie locomotrice. Dans de tels cas, l'épreuve d'un traitement spécifique bien conduit, l'étude des réactions humorales, sang et liquide céphalo-rachidien, l'étude de l'évolution clinique sous son influence peuvent seuls permettre de résoudre ce point délicat.

L'atrophie optique, constatée au cours du tabes a cependant quelques caractères particuliers qui, dans une certaine mesure, peuvent entrer en ligne de compte : elle survient de 7 à 12 ans, elle est ordinairement bilatérale,

mais plus marquée d'un côté. Elle offre une grande résistance au traitement anti-syphilitique, son évolution est lente et progressive et se fait plus ou moins rapidement vers la dégénérescence totale des fibres et la cécité complète.

A côté du tabes, l'atrophie optique a pu encore être observée dans un certain nombre de myélopathies hérédo-syphilitiques. Rappelons un cas de Dreyer-Dufer, dans laquelle une atrophie optique bilatérale fut constatée au cours d'une maladie de Friedreich d'origine hérédo-syphilitique. Mais c'est là une éventualité rare.

En résumé, nous voyons avec quelle fréquence les lésions du nerf optique s'accompagnent d'hérédo-syphilis cérébro-spinale et quelle multiplicité d'aspects cette dernière peut revêtir. L'hérédo-syphilis nerveuse n'est pas toujours évidente. « Tôt ou tard cependant, à la lésion du nerf optique viennent s'associer d'autres manifestations de neuro-syphilis, qui sont le fait, soit d'une syphilis cérébrale, soit d'une encéphalopathie infantile, soit de la paralysie générale ou du tabes. » (M. Babonneix). Toutes ces affections étant sous la dépendance d'altérations méningées chroniques, dont l'apparition est précoce. On voit donc l'importance considérable qu'il y a à déceler celle-ci de très bonne heure. La ponction lombaire permettra de la connaître près de son début et d'instituer un traitement efficace tant au point de vue des troubles de la vision, qu'au point de vue des autres accidents de syphilis cérébro-spinale qui pourraient en résulter.

Pathogénie

Nous serons bref sur ce chapitre et nous ne ferons que rappeler les différentes hypothèses émises au sujet de la production des lésions du nerf optique dans l'hérédo-syphilis, étant donné les remarques que nous avons déjà été amené à faire au cours de notre exposé. La question de la pathogénie de ces altérations est du reste encore incomplètement élucidée : les différentes explications proposées, en prenant pour base les signes cliniques observés, n'ayant pu, dans bien des cas, s'appuyer sur les constatations anatomo-pathologiques, dont le nombre est resté relativement restreint.

Les névrites et atrophies optiques sont, suivant la théorie infectieuse, la conséquence de l'action directe du tréponème sur les fibres nerveuses. Cette assertion confirmée par des examens histologiques a longtemps été admise de façon exclusive. L'agent de la syphilis n'a cependant pas été toujours rencontré au sein des éléments constitutifs du nerf et l'on a rattaché alors l'inflammation de celui-ci à l'action des toxines élaborées par le virus et contenues dans le liquide céphalo-rachidien.

A l'opposé de cette conception, toxi-infectieuse, la théorie mécanique, s'appuyant sur la coïncidence fré-

quente des lésions papillaires et des affections hypertensives intra-crâniennes, a rattaché à son tour les lésions du nerf optique uniquement à l'exagération de pression du liquide céphalo-rachidien. Celui-ci, accumulé dans l'espace vaginal du nerf optique, entraîne, suivant le degré d'hypertension, l'hypérémie ou l'étranglement de la papille.

A la vérité, il semble que les lésions du nerf optique dans l'hérédo-syphilis puissent être rapportées à une cause à la fois mécanique et inflammatoire : ces deux éléments se trouvant combinés à des degrés divers et provoquant, suivant la prédominance de l'un ou de l'autre, des aspects ophtalmoscopiques divers.

Dans les cas de névrite ou atrophie optiques unilatérales, en rapport avec une périostite, ou une gomme syphilitique de l'orbite ou du canal orbitaire, on doit manifestement rattacher les altérations nerveuses constatées à la compression que ces néoformations exercent sur le tronc nerveux. Cependant, même dans ces cas, on peut vraisemblablement admettre aussi qu'il existe un certain degré de réaction inflammatoire de voisinage.

Dans les névrites et atrophies optiques bilatérales, nous avons signalé l'existence possible d'une hydrocéphalie concomitante. Là encore la compression du nerf optique par le liquide céphalo-rachien hypertendu peut être invoquée à l'origine de ces lésions nerveuses. Certes, parfois, l'hydrocéphalie, surtout si elle occupe le troisième ventricule, peut être assez considérable pour entraîner les altérations papillaires. En clinique cependant, elle est dans la plupart des cas peu accentuée au cours des névri-

tes et atrophies optiques liées à l'hérédo-syphilis. Elle n'a pas toujours été retrouvée à l'examen anatomique, et, d'autre part, « elle est elle-même, dans la majorité des cas, d'origine inflammatoire et reconnaît pour cause une méningo-épendymite chronique » (M. Babonneix.)

C'est, comme nous l'avons dit précédemment, à l'existence d'une méningite chronique qu'il faut le plus souvent rattacher les lésions du nerf optique observées dans l'hérédo-syphilis. Les examens anatomiques ont presque toujours montré des altérations méningées : tantôt il s'agissait d'une méningite gommeuse diffuse ou localisée englobant le nerf optique, le chiasma, les bandelettes optiques (Siemerling, Richter, Wirchaws, Richon), tantôt il existait une méningite scléreuse. Ces lésions méningées agissent de deux façons : en comprimant les fibres nerveuses, en produisant une accumulation du liquide céphalo-rachidien dans l'espace vaginal, d'une part, et par propagation du processus inflammatoire le long des méninges d'autre part.

Quant au rôle des altérations vasculaires, de l'artérite oblitérante en particulier, dont on sait la grande fréquence dans la syphilis cérébrale, il paraît être ici tout à fait secondaire et leur part dans la production de l'atrophie optique est minime par rapport à celle des altérations méningées.

Diagnostic

Le diagnostic différentiel des divers aspects papillaires observés au cours de l'hérédo-syphilis est celui des névrites et atrophies optiques en général. Nous insisterons donc peu à son sujet.

Disons cependant qu'il faut, avant d'affirmer l'existence d'une inflammation du nerf optique, éliminer certains états susceptibles à première vue de prêter à confusion. On peut voir tout d'abord une simple hypérémie papillaire provoquée par un examen ophtalmoscopique forcément prolongé chez l'enfant. Une rougeur de la papille, plus accusée que normalement, s'observe également chez les hypermétropes. Il s'agit en réalité d'une pseudo-névrite liée aux efforts d'accommodation qu'entraîne ce vice de réfraction. On peut cependant être d'autant plus enclin à croire qu'il s'agit d'une névrite, que la vision est défectueuse. On l'en distingue par l'absence constante d'œdème péripapillaire; le champ visuel est, en outre, tout à fait normal.

En dehors de ces causes, la rougeur de la papille peut encore être constatée dans l'iritis, l'irido-cyclite, les traumatismes oculaires sans que le nerf optique lui-même soit atteint. On différenciera également la névrite optique de

certaines hémorragies papillaires en rapport avec l'albuminurie, le diabète, etc..., par la coloration rouge sombre du disque optique. L'hémorragie se prolonge, du reste, le plus souvent le long des vaisseaux rétiniens.

Lorsque la symptomatologie observée est celle d'une névrite rétro-bulbaire, il faut penser à une simulation possible. Nous avons dit la disproportion entre les signes ophtalmoscopiques et les signes fonctionnels. La papille n'est pas ou est seulement très peu modifiée d'aspect; seuls les troubles subjectifs accusés par le malade contribuent à orienter le diagnostic. Ceux-ci peuvent, dans certains cas, être sujets à caution.

On éliminera également la possibilité d'une cécité corticale.

Lorsqu'on observe à l'ophtalmoscope une teinte blanchâtre ou gris blanchâtre de la papille, il faut penser, avant d'affirmer une atrophie optique à la possibilité d'une malformation congénitale : colobome isolé du nerf optique dans lequel la papille est agrandie et excavée. Un colobome rudimentaire peut parfois, par la décoloration limitée à une partie de la papille qu'elle entraîne, faire croire à une atrophie partielle du nerf optique. L'aspect dû à la persistance des fibres à myéline est trop spécial pour pouvoir prêter à confusion.

Lorsqu'il est établi qu'il s'agit d'une névrite ou d'une atrophie optique chez un enfant, on cherche à en *préciser la cause*.

Nous n'entreprendrons pas de décrire ici le diagnostic différentiel des névrites et atrophies optiques hérédo-syphilitiques d'avec les nombreuses affections capables

d'entraîner les mêmes lésions. Ce serait passer en revue toute la pathologie du nerf optique chez l'enfant. Nous ne mentionnerons que les plus importantes. La névrite ou l'atrophie est, en effet, régulièrement mise sur le compte soit d'une tumeur cérébrale, soit d'une méningite récente, le plus souvent d'une méningite cérébro-spinale.

Il en est ainsi, en effet, très souvent. Mais la symptomatologie de ces affections n'est pas toujours au complet, le diagnostic peut rester hésitant; d'autre part, la syphilis héréditaire peut, par certaines de ses manifestations, les simuler.

Pourquoi, par conséquent, ne pas penser, dans les cas douteux, à la syphilis héréditaire ? Cela nous paraît d'autant plus justifié que dans la statistique que nous avons rapportée précédemment, l'hérédo-syphilis intervient de façon certaine six fois, les tumeurs cérébrales cinq fois, la méningite cérébro-spinale trois fois, pour produire des lésions du nerf optique chez l'enfant. Les autres causes sont beaucoup plus rares.

Sur quels signes pourrons-nous donc nous appuyer pour affirmer l'hérédo-syphilis ? En fait, en aucun cas l'aspect ophtalmoscopique de la papille n'a par lui-même quoi que ce soit de pathognomonique. Et à part les cas où existent en même temps des lésions manifestement spécifiques des membranes profondes de l'œil : lésions grossières de chorio-rétinite ou seulement stigmates rudimentaires, rien en dehors des signes cliniques concomitants ne permet de rattacher les lésions observées à l'infection par le tréponème. On ne peut résoudre le problème étiologique qu'en se basant sur une série d'arguments que l'on peut ranger sous quatre chefs :

1° Notion nette d'une syphilis acquise chez les parents, parfois chez les grands-parents des malades observés. — Ceux-ci sont, nous l'avons dit, souvent atteints d'une syphilis grave, avec lésions tertiaires, et présentent parfois des symptômes de syphilis nerveuse : tabès, paralysie générale, etc... On relève une grande mortalité parmi les frères et sœurs du malade et chez les survivants il n'est pas très rare de trouver également des affections oculaires relevant de l'hérédo-syphilis (Gallemaerts, Hinshelwood et observation I);

2° Stigmates dystrophiques ou accidents imputables à la syphilis chez le sujet examiné. Recherche principalement des signes d'hérédo-syphilis nerveuse dont nous avons parlé;

3° Arguments biologiques. Réaction de Bordet-Wassermann dans le sang et le liquide céphalo-rachidien. Mais celle-ci n'est pas toujours positive, même dans les cas où l'hérédo-syphilis est par ailleurs cliniquement évidente.

Analyse du liquide céphalo-rachidien, hypertendu ou non, constatation d'une lymphocytose marquée et persistante et d'une hyperalbuminose traduisant l'atteinte du système nerveux.

Nous avons vu que la pratique de ces réactions a permis de rattacher à la syphilis héréditaire bien des cas de névrites ou d'atrophies optiques qu'on aurait autrefois facilement rapportés à des causes banales.

La ponction lombaire n'a pas qu'une valeur diagnostique; elle permet encore de prévoir en partie le pronostic de la lésion oculaire et nerveuse en précisant l'état des méninges;

4° Enfin arguments thérapeutiques : la névrite rétro-cédant habituellement sous l'influence du traitement anti-syphilitique, l'atrophie pouvant aussi, dans quelques cas, s'arrêter dans son évolution et les troubles visuels pouvant s'améliorer dans une certaine mesure quand on intervient près de son début.

On peut, lorsque l'étiologie est ainsi établie, *se demander quelle est la lésion en cause et son siège.*

Lorsque l'atteinte du nerf optique est unilatérale, on songe tout d'abord à une compression exercée sur ce dernier par une lésion syphilitique osseuse de voisinage. L'ostéo-périostite syphilitique, plus rare il est vrai que chez l'adulte, peut parfois apparaître au voisinage du rebord orbitaire sous forme d'une tuméfaction de consistance spéciale, élastique. Il peut s'agir aussi d'une exostose (radio) ou d'une gomme syphilitique des parois de l'orbite ou du canal orbitaire. Elles entraînent ordinairement l'apparition d'une névrite rétro-bulbaire, suivie d'atrophie simple. Il existe d'habitude, dans ces cas, des douleurs spontanées qui augmentent dans les mouvements de l'œil et à la pression sur le globe oculaire. Il peut exister en même temps des névralgies et des paralysies oculo-motrices. Ces signes peuvent, du reste, s'accompagner de symptômes de syphilis cérébro-spinale (observ. XXIX).

Dans d'autres cas, la lésion du nerf optique peut être rattachée à une malformation crânienne hérédo-syphilitique ou à une infection spécifique des sinus avoisinants.

Lorsque la lésion du nerf optique est bilatérale, mais parcellaire, on songe de préférence à une localisation du processus au voisinage du chiasma, surtout si l'on constate

en même temps de l'hémianopsie bitemporale. On recherchera les éléments du syndrôme infrudibulo-hypophysaire : diabète insipide, syndrôme adiposo-génital.

En présence d'une névrite bilatérale, totale, à type de stase, on pensera à une tumeur cérébrale de nature syphilitique, ou bien il existe manifestement des signes traduisant l'hydrocéphalie ventriculaire.

En cas de papillite ou d'atrophie bilatérales, on recherchera les signes d'une méningite chronique hérédo-syphilitique, on pratiquera la ponction lombaire, on pensera à la syphilis cérébrale, à une encéphalopathie infantile hérédo-syphilitique. En présence d'atrophie simple, on songera surtout au tabes ou à la paralysie générale progressive.

Ce n'est qu'après avoir envisagé toutes ces hypothèses et avoir éliminé ces diverses éventualités, qu'on sera en droit de parler d'une localisation primitive et isolée du processus syphilitique sur le nerf optique.

Malgré la brièveté de ce chapitre, forcément incomplet, on voit combien délicat peut être, dans certains cas, le diagnostic des lésions du nerf optique liées à l'hérédo-syphilis et principalement le diagnostic pathogénique.

Il exige un examen fort minutieux et nécessite souvent la collaboration étroite de l'ophtalmologiste, de spécialistes de neurologie et de radiologie.

Observations

Observation I

Névrite optique (papillite) gauche puis bilatérale, hérédo-syphilitique très améliorée par le traitement mercuriel

(Observation inédite communiquée par M. Poulard.)

X... Edmond, âgé de dix ans, est amené à la consultation *le 9 septembre* 1919. Depuis cinq jours la vision de l'œil gauche a baissé rapidement. A l'examen cet œil a un aspect extérieur normal. Mais la pupille de ce côté réagit mal à la lumière, bien à la convergence. L'acuité visuelle est VOG=1/8 avec — 0,50. Le champ visuel et le tonus sont normaux. Le fond d'œil s'éclaire bien : la papille apparaît avec des contours très flous, les veines sont très dilatées et flexueuses. La rétine est normale.

A droite VOD=1 avec + 0,50.

Les pupilles sont égales.

Antécédents héréditaires. — Le père souffre depuis longtemps de céphalées violentes et a été traité par le mercure. La mère a eu trois grossesses : un premier enfant est venu prématurément à huit mois, mort et macéré. Le deuxième enfant, né à terme, est une fille actuellement âgée de six ans et demi. Elle est atteinte d'hydrocéphalie congénitale et est venue consulter pour des troubles de la vue. L'examen ophtalmoscopique a montré des deux côtés l'existence d'une cho-

roïdite disséminée. La réaction de Wassermann s'est montrée deux fois positive chez elle.

Le troisième enfant est le petit malade observé. Le traitement mercuriel (injections) est institué chez lui.

Le 16 *septembre* 1919 un second examen montre à gauche les mêmes signes que précédemment. En outre, à droite, la papille est floue sur une partie de ses bords, deux vaisseaux sont dilatés. Cependant l'acuité visuelle VOD=1 avec — 0,50.

Le 30 *septembre* la vision de l'œil droit est très diminuée ; le malade compte à peine les doigts à dix centimètres. La papille de ce côté à des bords très flous, les vaisseaux sont dilatés. Le réflexe photo moteur est très diminué. A gauche, l'acuité visuelle est VOG=2/10. La papille à des bords plus nets, sauf en bas. Les vaisseaux ont presque tous repris leur calibre normal. Le réflexe photo-moteur est normal.

Le 7 *octobre* l'acuité visuelle est à droite VOG=1/8 la papille de ce côté est un peu plus nette, les vaisseaux sont moins dilatés. A gauche VOG=1/6 la papille est blanche, plus nette, les vaisseaux sont normaux.

Le 23 *octobre* l'acuité visuelle est à droite VOD=1/4 la papille est un peu plus blanche et à bords très nets, les vaisseaux ne sont pas dilatés mais légèrement incurvés sur les bords de la papille. A gauche VOG=1/2 la papille est très blanche à bords très nets, les vaisseaux sont incurvés comme à droite.

Les réflexes pupillaires sont normaux.

Le 11 *novembre* l'acuité visuelle est des deux côtés VODG =2/3 la papille est blanchâtre à droite, très blanche à gauche. Le champ visuel est normal des deux côtés.

L'état reste stationnaire et l'aspect est le même le 29 novembre et le 27 décembre 1919.

Le 6 *mai* 1920 les papilles sont fortement blanchâtres des deux côtés VODG=2/3. Le champ visuel est normal des deux côtés.

Le malade a reçu en tout deux séries et demi de mercure en injections.

Le 17 juin *la vision est très améliorée,* elle est remontée à VOG=1 et VOD=2/3. Les champs visuels sont normaux.

Observation II

Névrite optique gauche puis bilatérale. Hérédo-syphilis Guérison par le traitement mercuriel

(Observation résumée, inédite, communiquée par M. Onfray)

X..., 26 ans, est vue pour la première fois en avril 1919.

Une baisse brusque de la vision de l'œil gauche est survenue trois semaines auparavant et a été sans cesse en s'aggravant. La malade dit ne rien voir de ce côté. L'acuité visuelle est évaluée à 1/100.

A l'examen ophtalmoscopique on constate des signes de *névrite optique aiguë.* La papille a des bords flous, les vaisseaux sont tortueux, on aperçoit des hémorragies au voisinage de la papille.

A droite, l'acuité visuelle est normale VOD=10 10, le réflexe photo-moteur est normal.

Chez cette malade l'*hérédo-syphilis ne fait pas de doute* (la syphilis acquise est exclue). On retrouve des stigmates de cette affection.

Un examen montre que les sinus sont normaux.

La malade est soumise à un traitement intensif par l'Ezésol employé en injections intra-veineuses. Elle reçoit d'abord vingt injections de cinq centimètres cubes, puis dix nouvelles injections de deux centimètres cubes. A la suite du traitement la vision s'est améliorée. L'acuité visuelle remonte à gauche à 8/10. Le champ visuel est normal. On note de la dyschromatopsie pour le vert.

En août 1920 se produit une rechute, l'acuité visuelle n'est plus à gauche que VOG=5/10. On observe en outre à l'ophtalmoscope un aspect voilé de la papille droite. L'acuité visuelle est de ce côté de 7/10.

Un traitement par injections de cyanure de mercure intraveineux est entrepris. Après 24 injections survient une grande amélioration; l'acuité visuelle remonte à droite à VOD=8/10, et à gauche à VOG=8/10. Le traitement amène en même temps la guérison d'une parésie du bras droit et améliore l'état mental.

Revue en 1925, *la malade a une vision normale.* L'acuité visuelle est de 9/10 à droite, et de 1 à gauche. Il ne reste de ce côté qu'un léger rétrécissement temporal du champ visuel.

Observation III

Névrite optique unilatérale. Hérédo-syphilis
Guérison par le traitement mercuriel.

(Observation résumée, inédite, communiquée par M. Onfray)

X..., 24 ans, vient consulter pour la première fois le 24 novembre 1924. Le malade était déjà soigné antérieurement pour une syphilis héréditaire certaine.

Il se plaint d'une baisse rapide de la vision du côté droit. L'acuité visuelle est de 10/10, mais la vision est trouble. A l'examen ophtalmoscopique on observe *une névrite optique* : la papille a des bords flous, on constate un léger trouble du vitré. Il n'y a pas de vice de réfraction. A gauche l'acuité visuelle est de 1, le fond d'œil est normal.

Un traitement par injections intra-veineuses de cyanure de mercure est institué, et le 26 décembre 1924, *l'aspect ophtalmoscopique du côté droit est normal.* Le champ visuel est normal et l'*acuité visuelle est de* 1.

OBSERVATION IV

Névrite optique œdémateuse. Hérédo-syphilis tardive
Guérison par le traitement mercuriel

(Résumé d'un cas rapporté par M. le Professeur Rollet, *Journal de médecine de Lyon*, 1922, page 159.)

Un jeune homme de 17 ans, chez lequel un médecin a porté le diagnostic d'hérédo-syphilis est trouvé porteur d'*œdème papillaire bilatéral* typique. L'acuité visuelle est de 1/3 de chaque côté.

Un traitement par injections hypodermiques hydrargyriques a amené une *guérison absolue* qui s'est maintenue par la suite.

OBSERVATION V

Névrite optique rétro-bulbaire. Hérédo-syphilis
Guérison par le traitement mercuriel

(Observation inédite, communiquée par M. Poulard.)

E... Madeleine, 19 ans, vient consulter le 21 février 1921 parce que la vision de l'œil droit lui a semblé presque abolie depuis trois jours.

La mère a subi autrefois un traitement anti-syphilitique. Elle a eu cinq enfants : deux filles sont bien portantes, une fille est morte de convulsions à l'âge de cinq ans, un garçon est mort à 6 mois. Le cinquième enfant est la malade observée.

L'examen pratiqué montre le 21 février la disparition du champ visuel supéro-nasal de l'œil droit. Le fond d'œil est normal, les réflexes lumineux sont normaux. A droite, la malade voit les doigts à 0 m. 50. A gauche l'acuité visuelle est normale.

Le lendemain le champ visuel est pris au périmètre après inhalation de cinq gouttes de nitrite d'amyle. On n'observe pas de changements dans le champ visuel, il n'existe donc pas de spasme vasculaire. On trouve l'existence d'un scotome central. L'acuité visuelle est la même.

Un traitement spécifique par injections de cyanure de mercure est entrepris.

Le 1er mars 1921, l'acuité visuelle est à droite de 2/30, et à gauche de 5/5. Le champ visuel est un peu plus étendu, en particulier vers le haut. A l'ophtalmoscope on note une légère différence entre les deux papilles. La papille de l'œil droit a des bords peut-être un peu moins nets; en outre son segment temporal est un peu plus clair.

Le 3 mars 1921, l'acuité visuelle est à droite de 5/30. Le fond d'œil présente plus de modifications que précédemment. La papille est dans son ensemble moins nette à droite, il semble exister un léger coude des vaisseaux en haut et en bas.

On note un trouble dans la reconnaissance des couleurs : la malade reconnaît l'échelle d'acuité visuelle pour les couleurs.

Le rouge au n° 4,
Le jaune pas du tout,
Le vert au n° 3,
Le bleu au n° 2,
Le violet au n° 5.

Le 5 mars, l'acuité visuelle est à droite de 5/20.

La malade reconnaît :

Le violet au n° 4,
Le bleu au n° 3,
Le rouge au n° 1,
Le vert au n° 3,
Le jaune au n° 1.

On ne note pas de différence notable entre les deux papilles.

Le 8 mars, l'acuité visuelle est à droite de 5/15.

La malade voit :

Le vert au n° 2,
Le jaune au n° 1,
Le rouge au n° 1,
Le bleu au n° 4.

Le rouge paraît rouge orangé par rapport au violet qui lui semble rouge, moins au n° 5.

Le 17 mars, l'acuité visuelle est à droite de 5/5.

La malade reconnaît :

Le bleu au n° 2,
Le rouge au n° 2,
Le vert au n° 1,
Le jaune au n° 1.

Le violet est pris pour du rouge, cependant en comparant le rouge et le violet la malade ne fait plus la confusion.

En comparant avec l'œil gauche il existe à droite une perception moins vive des couleurs sans perturbation du sens chromatique : la perception est moins nette mais non fausse.

La malade a reçu jusqu'à présent dix injections de cyanure de mercure.

Le 12 avril 1921, l'acuité visuelle VOD — Sc = 5/5.

La malade reconnaît avec l'œil droit :

Le bleu au n° 1,
Le rouge au n° 1,
Le jaune au n° 1,
Le vert au n° 1,
Le violet au n° 4.

En comparant avec l'œil gauche, l'œil droit voit les teintes avec moins de précision.

L'examen révèle une légère inégalité pupillaire. La papille droite est plus grande que la gauche; les réflexes pupillaires

sont normaux des deux côtés. La papille de l'œil droit est plus pâle qu'à gauche, surtout dans le secteur temporal.

Le 19 avril 1921, *il n'existe plus aucun trouble de la vision des couleurs, toutes sont reconnues au numéro* 1. *L'acuité visuelle est VODG=1.*

OBSERVATION VI

Atrophhie optique complète unilatérale. Hérédo-syphilis Traumatisme ?

(Observation communiquée par M. Onfray.)

X... Pierre, 6 ans, fait une chute sur un cerceau : petite plaie de la paupière supérieure gauche. A cette occasion le Docteur Parmentier (de Clermont), constate que les réflexes pupillaires sont normaux et que la vision de l'œil gauche est bonne.

Un an après j'examine l'enfant : VOD=10/10.

A l'œil gauche, le réflexe photo-moteur est aboli, le réflexe consensuel est conservé. VOG=0. A l'ophtalmoscope la papille est blanche, décolorée, les vaisseaux petits. Je n'observe pas de chorio-rétinité.

Il s'agit d'un enfant chétif; ses dents sont petites; je ne retrouve aucun commémoratif net. Mais les réactions biologiques sont : *Wassermann* +++ *Hecht* ++++ (Bergeron).

Je fais faire un traitement novarsenical et mercuriel. L'enfant est amélioré sous son influence au point de vue général.

Le 11 juin 1924, l'acuité visuelle est 10/10 à droite, je note un peu d'hypérémie veineuse de la papille droite. Le champ visuel est normal.

Le 23 janvier 1925 : VOD=9/10. Il y a certainement de l'hypérémie veineuse de la papille droite. VOG=0, la papille gauche présente le type d'une atrophie post-névritique. On

continue le traitement arsenical et mercuriel (pas de bismuth).

En janvier 1926. VOD=9/10. Le champ visuel est normal. L'état de l'œil reste stationnaire. *L'état général* est très satisfaisant.

Voilà un cas d'atrophie optique qu'on n'eût pas manqué de rattacher autrefois au traumatisme survenu antérieurement. Il est possible que celui-ci ait été une cause de localisation, mais il n'a pas été la cause de l'atrophie. L'examen sérieux du médecin après l'accident le montre et l'hypérémie papillaire droite avec légère baisse visuelle indique une cause générale que les réactions biologiques ont démontrée être l'hérédo-syphilis.

Observation VII

Atrophie optique unilatérale. Hérédo-syphilis

(Observation inédite communiquée par M. Onfray.)

X... R., garçon de 12 ans, est vu en janvier 1920. C'est un hérédo-syphilitique présentant quelques stigmates et dont les commémoratifs familiaux sont certains. La vision de l'œil droit est très diminuée. On constate de ce côté l'existence d'une atrophie optique blanche, complète. Les vaisseaux sont normaux : il existe un léger halo de chorio-rétinite péri-papillaire. Les réflexes de ce côté sont abolis. A gauche la vision est normale. VOG=10/10, les réflexes sont normaux. *Le Wassermann se montre fortement positif.* W = ++++.

Le malade reçoit un traitement novarsénical et mercuriel intensif, mais l'état de l'œil droit reste le même.

Observation VIII

Atrophie optique. Strabisme divergent. Hérédo-syphilis

(Observation inédite communiquée par M. Onfray.)

X..., 24 ans, vient consulter en janvier 1911; il accuse une baisse très notable de la vision de l'œil gauche.

De ce côté strabisme divergent. L'acuité visuelle est très diminuée, non améliorée par la correction VOG (0° — 3) + 3,50 = 3/10. Le champ visuel est légèrement rétréci en bas et en dehors. Les réflexes sont normaux. A l'ophtalmoscope la papille est entièrement décolorée. A droite VOD (0° — 3) + 3,50 = 5/10, les réflexes sont normaux. Il y a diplopie quand le malade a sa correction de l'œil gauche.

L'hérédo-syphilis ne fait aucun doute chez ce malade. Le père est tabétique et aveugle depuis cinq ans. La mère a eu de l'iritis il y a 3 ans. Elle a eu sept enfants : deux sont mortes. Le malade observé se plaint d'asthénie très marquée; il est porteur d'une arthropathie du genou.

Observation IX

Atrophie optique bilatérale. Hérédo-syphilis
Amélioration par le traitement

(Résumée, M. Onfray.)

X..., 35 ans, baisse visuelle de l'œil gauche surtout VOG = 3/10. De ce côté rétrécissement latéral temporal à 45°. Décoloration très marquée de la papille. A gauche légère pâleur de la papille. VOD = 10/10. Hérédo-syphilis certaine. Un traitement arsenical est institué. Un peu plus tard, à l'ophtalmoscope : pâleur des deux faisceaux maculaires.

Sous l'influence du traitement, l'acuité visuelle remonte à gauche à 7/10, il reste un peu de pâleur de la papille.

Observation X

Atrophie optique bilatérale. Wassermann positif

(Résumée, M. Poulard.)

L..., garçon, 19 mois. Hérédo-syphilitique, cachectique, est amené à la consultation le 7 octobre 1925 parce qu'il semble aveugle depuis l'âge de 6 mois. On trouve chez lui un léger strabisme divergent, les pupilles ne réagissent pas. A l'ophtalmoscope, la papille est atrophique des deux côtés, la chorio-rétine est décolorée dans l'ensemble, pas de lésions pigmentaires.

La réaction de Bordet-Wassermann est positive.

Observation XI

Atrophie optique bilatérale. Hérédo-syphilis

(Résumée, M. Poulard.)

G... Alfred. Hérédo-syphilitique, présente une ulcération de la voûte. Amaurose : il ne suite plus les objets qu'il voyait il y a quelques mois. Strabisme divergent, pupilles contractées, ne réagissent que très faiblement, aucun réflexe de défense. On trouve une atrophie optique bilatérale (30 mars 1924).

Observation XII

Atrophie optique bilatérale. Hérédo-syphilis. Wassermann positif

Résumée (Ginestozs, Société de médecine et de chirurgie de Bordeaux, 12 mars 1920.)

Garçon de 15 ans qui, vers l'âge de 11 ans eut une fièvre typhoïde grave. A partir de ce moment la vision, jusque-là

excellente, a diminué au point qu'il n'est plus possible au malade de se conduire.

A l'ophtalmoscope les papilles sont gris blanchâtre, atrophiques avec rétrécissement caractéristique des vaisseaux.

Quelques antécédents suspects au point de vue hérédo-syphilis. *La réaction de fixation est positive.*

OBSERVATION XIII

Atrophie optique bilatérale. Hérédo-syphilis de 2e génération
Amélioration par le traitement

(MM. Bonneau et Prat. Annales de dermatologie et de syphiligraphie, 1911, page 331.) Observation résumée.

On ne trouve pas de syphilis chez les grands parents maternels. Par contre *la syphilis des grands parents paternels est à l'origine des symptômes présentés par les petits enfants.* Le grand-père a eu cinq enfants d'un premier mariage : un seul (45 ans) est vivant et bien portant, trois autres sont morts en très bas âge. Le cinquième, qui avait contracté la syphilis à vingt ans, est mort tuberculeux à 35 ans.. Le grand-père s'est remarié avec la sœur de sa première femme, elle présentait une légère ectasie aortique diagnostiquée par le Professeur Dieulafoy, et une atrophie papillaire tabétique. Elle a eu quatre grosseses : une fille microcéphale est morte à dix-huit mois, le deuxième enfant est le père du petit malade, le troisième enfant actuellement âgé de trente ans est microcéphale, inintelligent, phobique, incapable d'un effort intellectuel, la quatrième grossesse s'est terminée par un avortement.

Le père du petit malade est âgé de quarante et un ans. Il présente des signes d'hérédo-syphilis peu intenses, mais incontestables : écoulements d'oreille depuis l'enfance, défor-

mations craniennes (asymétrie), lésions dentaires; il ne présente aucun signe de syphilis acquise.

Sa femme, âgée de 38 ans, ne présente aucun signe de syphilis acquise, ni de syphilis héréditaire. Elle a eu quatre enfants : les trois premiers incontestablement hérédo-syphilitiques. La troisième est la petite malade observée (née en 1900).

Celle-ci a eu une conjonctivite une semaine après sa naissance, puis a présenté du strabisme; à six mois elle a eu une gastro-entérite très grave. La dentition n'est apparue qu'à 13 mois.

En 1904, elle est adressée au docteur Collin, à cause des signes oculaires constatés. Il constate une amaurose complète à gauche, commençante à droite, une pigmentation du fond de l'œil identique à la description classique de la syphilis héréditaire et différente de la rétinite pigmentaire qui ne laisserait aucun espoir. Atrophie optique bilatérale assez avancée puisque le champ visuel est très rétréci concentriquement. Le réflexe lumineux est normal. En plus de cela, l'œil gauche est atteint de strabisme convergent. L'acuité de cet œil est réduite à la distinction des doigts à deux centimètres environ et encore non par la macula mais par sa périphérie. Nystagmus bilatéral.

Un traitement antisyphilitique (sirop de Gibert, iodure de potassium) est prescrit par un des oculistes; il y a amélioration consécutive. Cependant celle-ci ne demeure pas définitive puisque malgré l'institution d'un traitement intensif suivi et bien dirigé (injections solubles, frictions, iodures) on a constaté, après plusieurs années d'état stationnaire, une aggravation nette survenue il y a deux mois et demi environ, ainsi qu'on peut s'en rendre compte en comparant les champs visuels pris à différentes époques. Cette aggravation semble actuellement arrêtée sous l'influence d'injections sous-conjonctivales de cyanure de mercure et le

champ visuel est redevenu actuellement égal à ce qu'il était avant elle.

La lésion oculaire est actuellement la seule trace d'hérédo-syphilis. Chez l'enfant, *la réaction de Wassermann a été très nettement positive.*

Observation XIV

Névrite optique bilatérale. Hérédo-syphilis. Cris nocturnes.

(Heine, Jahrbuch für Kinderheilkunde, Bd 72.)

Rosa H..., 16 jours, est admise le 24 août 1907. Ce nourrisson crie beaucoup et particulièrement la nuit. Son poids est de 3 kgr. 400. L'examen des différents appareils ne révèle aucune particularité. La température est normale. L'examen des oreilles ne révèle rien de spécial. Par la suite, l'enfant continue à être très agité la nuit. On observe, le 25 septembre, une névrite optique bilatérale. D'autres signes d'hérédo-syphilis existent : nez en selle marqué, exanthème maculeux sur le tronc. Un traitement est institué : protoiodure de mercure 0,01 deux fois par jour amène la cessation des cris et de l'agitation.

Observation XV

Névrite optique. Hérédo-syphilis. Convulsions.

(Japha, Deutsche Medicinische Wochenschrift, 1905, p. 281.)

K... L., garçon âgé de 2 mois, est amené à la policlinique en décembre 1903 pour des troubles dyspeptiques. En même temps la garde de l'enfant insiste sur le fait que l'enfant a

de temps en temps le regard fixe, roule des yeux et s'agite beaucoup. Peu de temps après, des *convulsions généralisées* surviennent; elles se répètent fréquemment et sont de longue durée.

A l'examen ophtalmoscopique, on trouve une névrite optique très avancée. Il n'existe pas d'autres signes d'hérédo-syphilis. Le petit malade reçoit cependant un centigramme de protoiodure de mercure par jour; plus tard, du calomel. En sept jours la névrite a considérable rétrocédé et la guérison complète survient en l'espace de trois mois. Les convulsions disparaissent progressivement.

Plus tard, la mère qui d'abord niait l'infection, fut traitée pour une affection syphilitique dans une clinique de cette ville.

OBSERVATION XVI

Atrophie post-névritique. Hérédo-syphilis. Céphalées.

(Observation inédite résumée, communiquée par M. Poulard.)

D..., petite fille âgée de 10 ans, hérédo-syphilitique, traitée par M. Gozgerot. Vient à la consultation le 10 février 1925, se plaignant de sa mauvaise vision et de *céphalées violentes.* L'acuité visuelle est VOD=1/50 et VOG=1/20. A l'ophtalmoscope on trouve une atrophie papillaire post-névritique bilatérale. L'enfant est traitée par le mercure, puis reçoit des injections hypodermiques de sulfarsénol. Elle est revue en avril 1926; la vision centrale est abolie; seule la vision périphérique temporale est conservée; la malade se conduit et se dirige assez bien. Une radiographie du crâne n'a rien montré d'anormal.

OBSERVATION XVII

Atrophie optique bilatérale post-névritique. Hérédo-syphilis. Convulsions. Céphalées.

(Observation personnelle.)

M... Hélène, âgée de 12 ans, est amenée à la consultation d'ophtalmologie le 29 avril 1926. Elle se plaint d'une baisse progressive de la vision, qui aurait commencé à se manifester il y a plusieurs mois (la petite malade ne peut préciser davantage). Elle dit n'avoir pu, depuis un certain temps, suivre les explications données au tableau par la maîtresse d'école, et parfois, dit-elle, elle ne voyait même pas les personnes qui se trouvaient devant elle. Elle n'a jamais vu double.

Le père serait bien portant (?). La mère est à Ville-Evrard depuis sept ans et demi; elle présente des troubles démentiels. On ne peut obtenir d'autres renseignements sur les antécédents familiaux et collatéraux. La malade aurait deux sœurs, bien portantes, dit-elle, âgées de 19 et de 15 ans.

M... Hélène a eu des *convulsions* dans le jeune âge. Il y a deux mois et demi survient un ictère pour lequel elle est admise à l'hôpital Trousseau; une ponction lombaire et une analyse du sang ont été faites, dont nous ne savons pas les résultats. A la suite de cet ictère, elle a été envoyée en convalescence à l'hospice de Brévannes, où elle est encore actuellement.

Outre les troubles visuels dont nous avons parlé, la petite malade se plaint d'éprouver fréquemment *des maux de tête* survenant surtout la nuit.

Cette enfant, de petite taille, paraît assez bien constituée, mais on note chez elle un certain nombre de stigmates qu'on peut attribuer à la syphilis héréditaire : des dystrophies dentaires, dents petites, avec échancrure médiane, voûte palatine ogivale, nez en selle, front petit, oreilles rondes,

petites, déformées, lobule de l'oreille adhérent. L'examen ophtalmologique que nous avons pratiqué a montré : œil gauche, acuité visuelle = 1/50; à droite, acuité visuelle très faible : voit seulement les doigts se déplacer au devant d'elle. L'étendue du champ visuel est impossible à mesurer à droite. A gauche existe un rétrécissement périphérique net du champ visuel. La skiascopie ne montre aucun vice de réfraction.

Il n'existe pas de paralysie de la musculature externe de l'œil; les pupilles sont en mydriase de chaque côté; les réflexes photo-moteurs sont lents; les pupilles réagissent paresseusement à la lumière et se dilatent presque aussitôt, bien qu'on continue à éclairer le fond de l'œil. On ne note ni inégalité, ni irrégularité pupillaires.

A l'examen du fond de l'œil, la pupille est blanche des deux côtés; ses bords sont flous, imprécis. Les vaisseaux paraissent peu nets et petits sur la papille; ils sont au contraire très nettement dilatés sur la rétine. Vers le haut, les vaisseaux décrivent un très léger coude sur le bord de la papille. Les membranes de l'œil sont normales : il n'y a pas de chorio-rétinite.

L'examen, en outre, a montré qu'il n'existait aucun trouble psychique chez la petite malade; elle travaillait bien à l'école; elle a une intelligence assez développée. On ne trouve chez elle aucun trouble moteur, ni sensitif, les réflexes rotuliens cependant paraissent un peu diminués, il n'y a jamais eu chez elle de troubles sphinctériens.

Les recherches de laboratoire vont être mises en œuvre et un traitement institué.

Observation XVIII

(Observation inédite, résumée, communiquée par M. Poulard)

D... Rosa, âgée de 11 ans, présente des signes de *méningite hérédo-syphilitique*. Elle est, en outre, complètement aveu-

gle. L'examen ophtalmoscopique révèle une *atrophie optique double avec perte du réflexe photo-moteur.*

Observation XIX

(Observation inédite, résumée, communiquée par M. Onfray.)

X..., âgée de 9 ans, *hérédo-syphilitique*, vient consulter parce que sa vision est très affaiblie.

On retrouve dans les commémoratifs des *signes de méningite* survenue à l'âge de deux ans et demi.

A l'examen, on note à gauche du *strabisme divergent.* L'acuité visuelle est VOG = 1/50. La décoloration de la papille est très marquée de ce côté.

A droite, la papille est décolorée, pâle, les réflexes sont normaux.

Chez cet enfant, le Wassermann est cependant resté négatif.

Observation XX

Atrophie optique bilatérale post-névritique périphérique avec troubles pupillaires. Hérédo-syphilis. Lymphocytose rachidienne.

(Observation inédite communiquée par M.Poulard.)

G... Germaine, âgée de 11 ans, vient consulter le 10 juin 1913 parce qu'elle ne voit pas de près. Les troubles de la vision datent environ d'un an et demi. Il y a deux mois, une paralysie faciale est survenue brusquement.

A l'examen on note une diminution de la fente palpébrale à gauche, de l'inégalité pupillaire (mydriase de l'œil gauche). Les pupilles des deux côtés ne réagissent ni à la lu-

mière ni à l'accommodation. L'acuité visuelle est OD + 0,75 =1, OG (0° + 0,50) + 1,50 = 7/10. Le champ visuel est rétréci des deux côtés. Les papilles sont blanches, les vaisseaux rétrécis.

Antécédents héréditaires. — Le père et la mère seraient bien portants(?). La mère n'a pas fait d'avortements. Un premier enfant est mort à six semaines, après avoir présenté des troubles gastro-intestinaux. L'enfant actuellement observée a été soignée il y a cinq ans à Hendaye à la suite d'une bronchite (?) (côté gauche). Sa mère a en outre remarqué que les pupilles de la petite malade sont inégales depuis l'âge de 3 à 4 ans.

La réaction de Wassermann est positive. Une *ponction lombaire* pratiquée ramène un liquide clair hypertendu, présentant cependant un léger culot après centrifugation dans lequel on trouve une lymphocytose moyenne.

Le traitement spécifique est mis en œuvre. Le 1er septembre l'enfant a reçu 19 injections intra-veineuse de cyanure de mercure (un demi centigramme).

Le 8 septembre, l'acuité visuelle est à droite de 7/10 (avec + 0,75) et à gauche de 5/10 (avec + 0,75); l'inégalité pupillaire persiste; il n'existe aucun réflexe pupillaire; les papilles des deux côtés sont très pâles. Un traitement par le novarsénobenzol (0 gr. 15 par semaine) est entrepris et la malade est surveillée de très près.

L'acuité visuelle diminue cependant; le 1er novembre, VOD = 5/10 et VOG = 0,1. Le 18 novembre survient une amélioration; en effet, l'acuité visuelle redevient, à droite, de 6/10 et à gauche de 4/10. Le 20 on note une petite taie centrale de la cornée de l'œil droit. Le 9 décembre, la vision est VOD=5/10, VOG=5/10. Le novarsénobenzol est continué. Le 10 avril 1914, l'acuité visuelle n'est pas changée; en outre on constate un léger trouble cornéen, de l'injection périkératique discrète, de la photophobie du côté gauche. En juillet, une kératite intersticielle débute également du côté droit.

Sous l'influence du traitement, ces signes disparaissent. En mai 1915, VOG=0, par contre VOD=9/10 (avec — 0,50); à gauche on observe une atrophie optique complète. Une nouvelle série d'injections de novarsénobenzol est entreprise. Le 1er juillet, VOD (— 0,50)=8/10.

La malade revient le 26 avril 1916 après être restée six mois sans traitement. VOD=6/10 (— 0,50).

En juillet 1917, l'acuité visuelle de l'œil droit est de 6/10 (avec — 1,75) et celle de l'œil gauche de 2/10 (avec — 1).

Elle est revue pour la dernière fois le 18 mai 1925. L'acuité visuelle est à ce moment VOD (+1)=1/4 et VOG (+0,25)=1/3.

L'atrophie optique des deux côtés est nette, la papille est bien délimitée.

Observation XXI

Atrophie optique partielle. Hérédo-syphilis. Troubles mentaux.

(Observation inédite, communiquée par M. Onfray.)

X... Andrée, une enfant de 10 ans, *arriérée*, a été vue en 1922 pour la première fois; elle était soignée par le médecin de la famille, qui niait toute hérédité spécifique. On n'obtient aucun renseignement net sur l'hérédité.

A cette époque, les réflexes pupillaires sont normaux, l'acuité visuelle des deux côtés est de 7/10, non améliorée par les verres. Le champ visuel est impossible à prendre en raison de l'état mental de la fillette. A l'ophtalmoscope, on observe une pâleur des segments temporaux des deux papilles. Il n'existe aucune lésion chorio-rétinienne.

En 1925, à un examen demandé « pour choisir des verres », car l'enfant tourne la tête et lit de trop près et de l'œil droit, je constate : la diminution des réflexes photo-moteurs de l'œil gauche; l'acuité visuelle de ce côté est de 1/20 (alors qu'il y

avait 7/10 en 1922). Le champ visuel paraît rétréci mais difficile à prendre en raison de l'état mental de la fillette. A l'ophtalmoscope, décoloration plus marquée du segment temporal de la papille.

A droite V=7/10; le champ visuel paraît normal pour le blanc et les couleurs. Il y a cependant une légère pâleur du segment temporal de la papille. Je fais le diagnostic d'atrophie optique; je demande formellement un Wassermann et on trouve *Wassermann* + + +; Hecht (négatif ? ?). On commence un traitement novarsénical et endocrinien. L'état psychique et général s'améliore; l'état oculaire reste stationnaire.

La recherche des commémoratifs a fourni les renseignements suivants : la grand'mère est morte à 50 ans, d'aortite probablement; la mère présente des stigmates hérédo-syphilitiques; son frère présente des signes méningés sans lésion du fond d'œil. Le Wassermann est négatif chez le père de l'enfant.

Il s'agit vraisemblablement d'une hérédo-syphilis de deuxième génération.

OBSERVATION XXII

Atrophie optique bilatérale. Hémiplégie infantile gauche. Hérédo-syphilis.

(M. Babonneix. Extrait de la Société d'ophtalmologie, mai 1925.)

Roger S..., 10 ans.

Le père est en bonne santé, la mère est syphilitique avérée et se fait soigner en ce moment pour des accidents spécifiques pharyngés. Sur la fiche du spécialiste figurent entre autres indications la suivante : cicatrice de gomme du voile, paralysie de la corde vocale gauche. Ils ont eu deux enfants : une petite fille de santé délicate, qui est l'aînée, et le petit

garçon. La mère n'a pas fait de fausse-couche. Grossesse et accouchement ont été normaux.

L'enfant était en parfait état à la naissance. Il a été nourri au sein jusqu'à six mois, a parlé assez tôt, mais, par contre, a marché assez tard.

A 3 ans, *réactions méningées* de nature indéterminée, ayant duré trois semaines et s'étant reproduites à 4 ans et demi, à 5 et à 6 ans; lorsque la dernière a été finie, on s'est aperçu que l'enfant ne voyait plus bien clair.

Etat actuel : le jeune Roger S... est un enfant d'apparence générale satisfaisante, de mine éveillée et gracieuse qui vient nous consulter le 17 mars 1924 parce qu'il ne peut suivre au tableau les explications données par le maître. Etant donné ce symptôme d'une part, et de l'autre ses antécédents, nous l'envoyons aussitôt à M. le professeur De Lapersonne, le priant de bien vouloir répondre aux question suivantes : Existe-t-il une névrite optique ? Constate-t-on des signes de syphilis oculaire ?

Le 18, l'enfant nous revient avec la note suivante :

OG=fond d'œil, papille pâle.

VOD=9/10 emmétrope.

VOG=9/10 hypermétrope +0,75.

Réflexes oculaires normaux.

Pas de paralysie des muscles de l'œil.

Diplopie par insuffisance de convergence, corrigée par les verres prescrits.

En plus de ces manifestations oculaires on constate quelques autres symptômes intéressants :

1° *Hémiplégie infantile gauche;*

2° Quelques discrètes exostoses frontales;

3° *Embonpoint modéré.*

La réaction de Wassermann est chez lui négative pour le sang. L'enfant est mis immédiatement au traitement spécifique sous forme d'injections d'iodure double de bismuth et de quinine et suivi de près.

Le 20 mai 1925, c'est-à-dire quatorze mois après le premier examen, nous l'adressons à M. le professeur Terrien, qui a bien voulu nous remettre la note suivante : atrophie optique en évolution, plus accentuée à gauche. Les bords de la papille sont flous, les papilles sont blanches, les artères filiformes.

VOD = 8/10.

VOG = 9/10.

Réflexes pupillaires paresseux. Diplopie par insuffisance de convergence.

Ainsi malgré le traitement l'acuité visuelle a diminué pour l'œil gauche de près de la moitié. Fait plus important encore peut-être : les réflexes pupillaires, jadis normaux, tendent à devenir paresseux. Quel autre diagnostic porter ici que celui d'hérédo-syphilis cérébrale en activité ?

OBSERVATION XXIII

Cas analogue au précédent.

M. P. S. Hichens. Proceedings of the Royal society of medecine of London, vol. VI, n° 9, sect. for the study of diseases of chidren, p. 196, 21 juin 1913.)

Il s'agit d'un enfant de 6 ans, légèrement microcéphale, sujet aux convulsions. Chez lui, on constate l'existence d'une *hémiplégie spasmodique droite*, avec monoplégie du membre inférieur gauche. On constate une atrophie optique remontant aux premiers jours de la vie.

Observation XXIV

Atrophie optique post-névritique et hydrocéphalie légère chez un nourrisson hérédo-syphilitique.

(M. Babonneix. Extrait de la Société d'ophtalmologie, mai 1925.)

A... André, 9 mois.

Les parents sont bien portants, jeunes et nullement consanguins. A... est leur seul bébé. La grossesse a été normale et s'est terminée dans les délais normaux. L'accouchement s'est effectué sans incident. Le poids de l'enfant à la naissance était de 4 kilos et demi; il est maintenant de 10 kilos. Les premiers temps, aucun incident et la croissance se poursuivait régulièrement lorsque, à un mois et demi, survinrent *des convulsions répétées* accompagnées de troubles digestifs et traitées en conséquence par la diète hydrique, les ferments lactiques, etc...

La crise une fois achevée, les parents croient s'apercevoir que l'enfant ne voit pas; ils le conduisent à un ophtalmologiste qui fait les constatations suivantes : *hydrocéphalie légère*, amaurose par *atrophie post-névritique*, surdité. Une radiographie du crâne reste négative. A l'examen du liquide céphalo-rachidien : pression normale, sucre 0,70, chlorures 7 g. 60, albumine 0 gr. 18, 3,2 éléments à la cellule de Nageotte, dont 98 p. 100 de lymphocytes : *réaction de Wassermann légèrement positive*. On institue aussitôt un traitement spécifique comportant une série d'injection intra-musculaires de sulfarsénol (6 à 60 centigr.). Sur une nouvelle radiographie la selle turcique n'est pas sensiblement augmentée.

Nouveaux examens des yeux en juillet. En voici les résultats : 1° réflexes pupillaires conservés, milieux transparents normaux; atrophie post-névritique des papilles, surtout à gauche, avec autour un anneau pigmentaire discontinu, *stra-*

bisme convergent, non paralytique; 2° papilles optiques avec bords flous et légère congestion veineuse. Pas de stase papillaire.

Etat actuel. — A... André est un bel enfant un peu *obèse*, à la tête un peu volumineuse et que les muscles de la nuque ont peine à porter. Peut-être existe-t-il un peu d'hyperesthésie crânienne. La fontanelle antérieure commence à diminuer. Le faciès n'est pas entièrement inintelligent, mais le caractère semble difficile. Les réflexes tendineux sont légèrement augmentés. Les grandes fonctions s'accomplissent bien. Deux dents sont déjà sorties. Il n'existe chez le petit malade aucun signe d'hérédo-syphilis. A signaler cependant une voûte palatine très ogivale.

En somme : atrophie optique post-névritique et hydrocéphalée légère chez un nourrisson hérédo-syphilitique.

Observation XXV (résumée)

Atrophie grise bilatérale post-névritique hérédo-syphilitique. Obésité et atonie musculaire généralisée.

(MM. Terrien, Babonneix et Dantrelle. Société de pédiatrie, décembre 1912.)

Henri P..., né le 4 mai 1911, entre le 5 octobre 1912 salle Bazin pour une névrite optique.

Antécédents héréditaires. — Le père serait syphilitique. La mère est bien portante. Elle a eu d'un premier mari cinq enfants qui ont toujours joui d'une excellente santé.

Antécédents personnels. — Le jeune P..., né à terme, n'a présenté rien de spécial jusqu'à l'âge de sept mois. A cette époque il a été pris de *convulsions* qui auraient duré plusieurs jours et se seraient répétées plusieurs fois par jour. Un confrère de la ville appelé a prescrit des frictions mercurielles. Peu à peu les convulsions ont diminué d'intensité et

de fréquence; toutefois elles ont mis longtemps pour disparaître complètement.

Il y a quelques semaines, la maman s'est aperçue que l'enfant ne paraissait pas voir clair. C'est pourquoi elle l'a amené à l'hôpital. En outre, à la suite des convulsions, le petit malade n'a plus été capable de se tenir assis dans son lit et encore moins de se tenir debout.

Etat actuel. — L'enfant présente actuellement trois ordres de symptômes très disparates qu'on peut ranger sous trois chefs : 1° des troubles nerveux; 2° de l'obésité; 3° des manifestations diverses d'hérédo-syphilis.

1° Il existe un degré marqué *d'atonie musculaire*. On peut imprimer aux divers segments des membres des mouvements d'une amplitude anormale. Ces divers segments de membres paraissent disloqués : vient-on à agiter les cuisses par exemple, les jambes vont et viennent comme feraient celles d'un pantin, les pieds sont ballants; les mêmes phénomènes se retrouvent, quoique moins nets, aux membres supérieurs. On constate également du ballottement de la tête. Il n'y a cependant aucun phénomène paralytique; les mouvements les plus divers, soit spontanés, soit provoqués, sont observés. Il n'existe pas non plus de mouvements choréiques, pas de secousses fibrillaires, pas de phénomènes athétosiques. Les réflexes tendineux sont conservés; les réflexes cutanés, par contre, paraissent manquer. Le signe de Babinski a été constaté à diverses reprises.

La sensibilité semble intacte; il n'y a pas de troubles vasomoteurs. L'état des muscles est difficile à apprécier, étant donné l'adiposité.

Comme troubles sensoriels : *atrophie grise des deux papilles, du type post-névritique*, intégrité des réflexes photomoteurs, diminution très prononcée de la vision.

L'enfant reconnaît les personnes qui sont appelées à lui donner leurs soins et serait affectueux, mais il ne parle pas, ne sait pas se faire comprendre et sa physionomie est peu

intelligente. Somme toute : *arriération mentale indiscutable.*

La ponction lombaire décèle une *lymphocytose* de *moyenne* intensité et une *augmentation nette de l'albumine* du liquide céphalo-rachidien.

2° Il existe un degré marqué *d'obésité.*

3° Stigmates d'hérédo-syphilis : grosse rate, tête volumineuse avec bosses frontales saillantes; la fontanelle antérieure n'est pas encore fermée; *la réaction de Wassermann est positive.* Le mercure sous forme de frictions provoquant des phénomènes d'intolérance presque immédiats, on eut recours aux injections de biiodure de mercure (formule de Panas dédoublée). Celles-ci ont amené une diminution considérable des phénomènes atoniques et une amélioration évidente de la vue.

Le petit malade fixe maintenant les objets et arrive à sortir sans trop de difficultés.

(La radiographie de la selle turcique n'a donné aucun résultat net).

Observation XXVI

Cas se rapprochant du précédent.

(MM. Babonneix et Carrette. Bulletins et Mémoires. Soc. médic. des Hôpitaux, 15 décembre 1922) (Observation abrégée).

T... Blanche, âgée de 28 ans, née à terme. Dès ce moment on est frappé du volume anormal du crâne. La marche n'a eu lieu qu'à 5 ans; les premiers pas ont été gênés par l'existence d'un pied bot congénital. De 15 à 18 ans survient une *obésité considérable.*

Retard intellectuel. Depuis 16 ans, alternatives d'agitation avec vives coleres, entêtement puéril, périodes d'indifférence absolue. Outre l'hydrocéphalie existe des signes d'hérédo-

syphilis : front olympien, exostoses volumineuses, ulcères anciens aux jambes, diplégie spasmodique avec démarche à peu près impossible.

L'obésité généralisée est considérable, avec hypertrophie mammaire et insuffisance ovarienne probable.

L'examen des yeux pratiqué par M. Dupuy Dutemps montre une *légère atrophie des deux papilles* et la *diminution des réflexes photo-moteurs*.

OBSERVATION XXVII

Cas se rapprochant des précédents.

(MM. Babonneix et Denoyelle. Soc. méd. des Hôp., déc. 1921)
(Observation abrégée).

Homme de 47 ans qui aurait été atteint de méningite (?) de 6 à 10 ans, à la suite de laquelle il a totalement perdu la vision. A 27 ans sont survenues des crises caractérisées par des céphalées violentes et des « syncopes » qui disparurent après six mois de traitement ioduré.

Cet homme présente de *l'obésité*, de l'hypertrophie mammaire, des phénomènes d'ordre diabétique.

L'examen des yeux, pratiqué par M. Dupuy-Dutemps, a montré l'existence d'une atrophie optique bilatérale très ancienne sans symptôme de stase.

Les parents du malade ont perdu plusieurs enfants en bas âge, dont un emporté par des convulsions.

OBSERVATION XXVIII (M. Poulard).

M... André, 10 ans, présente des signes de *syphilis héréditaire cérébro-spinale*. Le père est mort après avoir présenté des signes démentiels.

L'acuité visuelle est VOG=0 et VOD=1/10 (avec — 1); les *réflexes, à la lumière et à la convergence sont abolis.*

On constate une *atrophie optique bilatérale.*

Observation XXIX

(MM. Posey et Parker. Soc. on Ophtalm. College of Physicians of Philadelfie, 16 avril 1907.)

Hérédo-syphilis cérébrale, avec *gomme de l'orbite localisée* d'un côté. Diplopie depuis l'âge de 12 ans, suivive de diminution graduelle de la vision puis de cécité complète quatre ans plus tard. Strabisme convergent, ptosis, impossibilité de porter l'œil en haut ni en dehors.

Du côté droit existe une névrite optique, à gauche une atrophie optique. Les champs visuels sont rétrécis concentriquement; tous les muscles de l'œil sont paralysés, sauf le droit inférieur.

Observation XXX

(Observation inédite, communiquée par M. Poulard.)

B... Fernand, 2 ans et demi, hospitalisé; est atteint d'une *encéphalopathie infantile hérédo-syphilitique.*

Il est vu à la consultation le 16 avril 1926, car il semble présenter des troubles visuels.

L'examen ophtalmoscopique montre une *papillite bilatérale;* la papille est surélevée; on observe un œdème léger à son niveau. Il n'existe pas de lésions de la rétine; pas d'hémorragies. Les pupilles sont modérément dilatées.

Le petit malade est porteur d'une cardiopathie congénitale et présente une hémiplégie droite.

Le traitement spécifique est entrepris.

Observation XXXI

Atrophie optique. Arriération mentale et quadriplégie spasmodique chez un hérédo-syphilitique

(M. Babonneix. Extraits de la Soc. d'Opht., mai 1925.)

F. X..., 21 mois.

Antécédents héréditaires et personnels.

Le grand père et le père sont probablement spécifiques. La mère semble en bonne santé. Elle a fait une fausse couche de 7 mois il y a dix ans. Sa seconde grossesse s'est compliquée d'albuminurie et même de légères attaques d'éclampsie.

L'enfant est né très petit (poids 1 kg 750); il a eu dès les premiers jours *des convulsions*. Son développement pourtant a été régulier jusqu'en mars 1921. A ce moment accès fébrile avec dyspnée et vomissements.

Depuis avril 1921, crises nerveuses se reproduisant plusieurs fois par jour, rappelant le tic de Salaam, et ayant résisté à tous les traitements. A partir de juillet, *convulsions vraies de type comitial* avec cri initial, mélange de contractures et de mouvements cloniques, pronation des mains se reproduisant elle aussi de 4 à 6 fois par jour. Elles augmentent de violence au moment de l'éruption dentaire.

L'enfant ne paraissant plus voir, on le fait examiner par un spécialiste qui lui trouve *une atrophie papillaire localisée à une moitié de la papille gauche.*

L'intelligence se développe lentement et incomplètement, la parole est rudimentaire, l'attention inexistante, les sentiments affectifs peu accusés.

A la ponction lombaire, leucocytes peu nombreux, lymphocytose presque pure (95 p. 100), 0 gr. 40 d'albumine, réaction de la globuline négative, réaction de Wassermann négative. (Lab. Carrion, Docteur Bauer).

L'état général est satisfaisant.

Depuis janvier 1922, les mauvaises périodes, avec convul-

sions répétées, modifications du caractère, altération de l'état général, alternent avec les bonnes où les crises s'espacent, où la gaîté revient, où le poids augmente, où le sommeil est satisfaisant. L'audition est parfaite, la station assise facile, la marche possible avec de l'aide, mais offre nettement le caractère spasmodique. Un nouvel examen des yeux a révélé l'intégrité des réflexes lumineux. Il existe une ébauche de cataracte zonulaire. La *papille droite est blanche*, la *papille gauche* présente l'aspect *d'une atrophie post-névritique;* elle est légèrement excavée dans sa partie nasale. La réfraction est normale, le tonus non modifié.

Dans un second examen, pratiqué le 10 juin 1922, les signes sont les mêmes : les deux papilles sont également estompées.

Le 27 décembre 1922, les cataractes zonulaires se sont accentuées. Le 13 mars 1923, l'état ne s'est pas modifié.

OBSERVATION XXXII

Atrophie optique bilatérale. Iritis bilatérale. Hérédo-syphilis. Hémiplégie spasmodique gauche

(M. Babonneix. Extrait de la Soc. d'Ophtalmologie, mai 1925.)

André C..., 2 ans et demi.

Le père est un syphilitique avéré. Il a eu des plaques muqueuses en 1916-1917. Il a été soigné par des injections de 914 et de cyanure. La mère est bien portante. En 1915 premier enfant, né à terme, venu par le siège et mort peu après l'accouchement. Nouvelle grossesse il y a trois ans terminée au bout de 7 mois et demi. L'enfant pesait à la naissance 1 kil. 800 grammes et présentait dès le premier jour des signes caractéristiques : éruption cutanéo-muqueuse, coryza hépato et spléno-mégalée, apparence vieillotte. Au bout de quelques mois, comme on avait cru observer qu'il n'y voyait pas, on le conduit à un spécialiste, dont l'examen aboutit aux cons-

tatations suivantes : iritis bilatérale, opacité des cristalloïdes, et des deux cristallins et probablement *atrophie optique*. Les globes oculaires sont d'ailleurs très petits.

Depuis, le bébé se développe mal, on a beaucoup de peine à l'alimenter, il ne veut pas prendre le sein. A cinq mois, rougeole compliquée de broncho-pneumonie. A neuf mois, diarrhée verte à l'occasion de la sortie de la seconde dent, la première étant apparue à huit mois. Deux fois déjà il a eu des convulsions. A 26 mois, nouvelle crise d'entérite.

Etat actuel. Le jeune André C... est un microcéphale avec exostoses frontales et microphtalmie. Il est définitivement aveugle. On peut penser qu'il est atteint de plus *d'hémiplégie spasmodique gauche*. Son état général est médiocre, il est pâle, bouffi, ne marche pas, ne parle pas, reconnaît à peine l'entourage. Son poids est de 13 kilogs.

Traitement

Dans ce chapitre, nous ne nous étendrons pas sur les diverses modalités d'application du traitement des lésions spécifiques du nerf optique : ce sont celles adoptées pour la cure de l'hérédo-syphilis en général.

Cependant, parmi les agents habituellement employés, en est-il un qui doive être préféré, pour la facilité de son administration et l'influence heureuse qu'il exerce sur l'évolution des lésions ? Nous nous proposons de voir ici quels ont été, dans les divers cas que nous avons précédemment rapportés, les résultats obtenus à l'aide du mercure, de l'arsenic et du bismuth.

Nous avons dit que, d'une manière générale, les névrites de la syphilis héréditaire sont favorablement influencées par la médication antisyphilitique lorsque celle-ci est mise en œuvre de bonne heure et de façon convenable.

Le mercure employé sous forme d'onguent en frictions semble n'avoir pas produit le plus souvent de résultats appréciables. Quelques améliorations, et même quelques guérisons, auraient été obtenues à l'aide du mercure administré par la voie digestive. Les résultats sont cependant assez longs à obtenir.

L'efficacité de la médication hydrargyrique paraît, en

fait, plus grande lorsqu'on emploie la méthode des injections de sels solubles. Celle-ci on le sait est du reste, en général, bien tolérée par l'enfant.

Le biiodure de mercure (formule de Panas dédoublée) en injections intra-musculaires a, dans un cas, manifestement amélioré la vision du malade, porteur d'une névrite optique hérédo-syphilitique bilatérale (MM. Terrien, Babonneix, Dantrelle). Un cas analogue traité par injections hypodermiques est rapporté par M. Rollet (obs. IV).

Le cyanure de mercure en injections intra-veineuses semble devoir être préféré aux autres agents médicamenteux, toutes les fois qu'il est possible de l'employer : il paraît être de beaucoup le plus actif. En effet, dans l'obsevation n° V, un cas de névrite rétro-bulbaire hérédo-syphilitique s'est trouvée guérie à la suite du traitement. L'acuité visuelle qui était au début V O D = 2/30 et V O G = 2/5, remonte, après dix injections de cyanure de mercure, à V O D G = 1.

Dans un autre cas de névrite (papillite) (observation n° I), après deux séries et demi de cyanure de mercure on observe une grande amélioration. L'acuité visuelle était, à droite, très faible, le malade comptant à peine les doigts à 10 centimètres; à gauche, l'acuité visuelle était de 2/10. Après le traitement on trouve V O D = 2/3 et V O G = 1. Dans une autre observation de névrite hérédo-syphilitique (n° II), après vingt-quatre injections intra-veineuses de cyanure de mercure la vision se trouve très améliorée; l'acuité visuelle était au début V O D 7/10, V O G = 1/100, elle remonte ensuite à V O D = 9/10 et V O G = 1; il reste seulement de ce côté un rétrécisse-

ment du champ temporal. Citons encore l'observation III, dans laquelle le cyanure amène la guérison d'une névrite traitée dès le début.

Ainsi le cyanure de mercure administré par la voie intra-veineuse semble, le plus souvent, donner les meilleurs résultats. D'autres faits semblables que nous ne pouvons relever ici le prouvent. Dans un assez grand nombre de cas, la névrite régresse sous son influence, et la vision redevient normale ou presque. L'amélioration est, en général, appréciable au bout de peu de temps, d'où la valeur du traitement d'épreuve dont nous parlions au précédent chapitre.

Il n'est malheureusement pas toujours facile de recourir à la voie intra-veineuse chez les enfants; le cyanure de mercure peut, dans certains cas, être la source d'accidents regrettables. Il semble pourtant que les accidents graves que redoutaient les anciens auteurs soient très rares et que l'on ne doive pas craindre de l'employer chaque fois que l'âge de l'enfant le permet.

Il est cependant des cas de névrites dans lesquels le mercure ne peut, quel que soit son mode d'administration et la forme pharmaceutique adoptés, produire l'amélioration escomptée. Peut-on, dans ce cas, recourir aux arsenicaux : novarsénobenzol et sulfarsénobenzol, notamment ?

La question de l'emploi des arsenicaux dans le traitement des lésions syphilitiques du fond de l'œil a été très discutée. Certains auteurs, se basant sur les effets nocifs exercés sur l'appareil visuel par certains composés (l'atoxyl notamment), ont craint que la médication arse-

nicale ne puisse avoir d'action favorable sur les inflammations du nerf optique, et même qu'elle puisse accentuer les troubles visuels. Il semble que ces craintes ne sont pas justifiées : on n'a pas encore jusqu'à présent rencontré de névrite optique toxique ni d'atrophie imputable au néo-salvarsan. D'autres auteurs, parmi lesquels M. le professeur Rollet, pensent que les résultats défavorables constatés tiennent non à la toxicité du médicament, mais à l'insuffisance du traitement, celui-ci n'ayant pas été assez intensif ni prolongé.

D'après Morax, l'arsenic ne présente aucun inconvénient dans le traitement des névrites optiques. Bien plus, il aurait plus de mordant que les autres agents ordinairement employés.

Diverses statistiques publiées montrent l'action réelle du Salvarsan sur les névrites optiques. D'après Colomba (1911), sur 111 cas de névrites optiques et névro-rétinites ainsi traitées, 85 furent suivis de guérison rapide; dans 34 cas cependant, aucun résultat ne put être obtenu.

De Lapersonne et Léri ont également, sur 76 cas de névrites optiques, obtenu des succès dans 63 p. 100 des cas.

Le néo-salvarsan en injections intra-veineuses est cependant, chez l'enfant, d'une administration difficile; il expose en outre à des accidents plus redoutables et plus fréquents que les sels mercuriels. Il est heureusement possible, chez les jeunes enfants, d'employer certains composés arsenicaux par la voie sous-cutanée ou intra-musculaire.

Malgré tout, il est encore des cas qui ne s'améliorent

pas sous l'influence du traitement arsenical et nous avons précédemment rapporté deux observations dans lesquelles le néo-salvarsan n'a pu s'opposer à la progression des lésions.

Dans les cas à la fois mercuro et arsenico-résistants peut-on obtenir la guérison d'une névrite hérédo-syphilitique grâce à l'emploi du bismuth ? Ce médicament, si facilement maniable et indolore en injections intra-musculaires, ne présente aucun des dangers des précédents. Quelle est son efficacité dans le traitement des névrites optiques, étant donné qu'il est admis actuellement qu'il influence remarquablement la syphilis nerveuse ? En fait le traitement par le bismuth est encore d'application trop récente et les cas d'hérédo-syphilis oculaire traités trop peu nombreux pour qu'on puisse se prononcer sur l'action de ce médicament. Gourfein cependant a employé le bismuth dans deux cas d'hérédo-syphilis oculaire, dans le premier il put obtenir après six injections la négativité du Wassermann, dans l'autre cas il constata l'amélioration très nette d'une chorio-rétinite. Quoi qu'il en soit ce médicament si efficace par ailleurs est à essayer dans les cas où le mercure et l'arsenic ont échoué.

En somme il n'est pas possible de déterminer à l'avance lequel des trois médicaments spécifiques doit avoir la préférence dans le traitement des névrites optiques hérédo-syphilitiques.

Bien plus nous croyons que dans tous les cas un traitement mixte offre plus de chances de succès.

Lorsque par le traitement d'attaque, la guérison ou l'amélioration a été obtenue, il faut instituer un traite-

ment d'entretien car dans certains cas des récidives ont été observées. On continuera l'emploi des médicaments spécifiques à petites doses, d'une façon intermittente et prolongée, le malade continuant à être l'objet d'une surveillance attentive et l'action du traitement étant vérifiée au point de vue général, à l'aide des réactions sérologiques.

Lorsqu'on constate déjà à l'examen ophtalmoscopique des signes d'atrophie papillaire, est-il encore temps d'instituer un traitement avec quelques chances de succès ? Il semble malheureusement que la médication spécifique ne soit dans ces cas que de peu d'efficacité. Dans les observations que nous rapportons, mercure, arsenic, bismuth, employés seuls ou associés, n'ont pas en général permis d'obtenir une amélioration. Aucun traitement ne saurait restaurer ou réparer les fibres nerveuses détruites et la papille garde son aspect blanchâtre.

Certains cas cependant ont été rapportés, dans lesquels les troubles visuels ont été améliorés malgré la persistance des signes ophtalmoscopiques (MM. Terrien, Bègue, Axenfeld, observations IX, XIII) dans cette dernière sous l'influence d'injections de cyanure de mercure sous-conjonctival. Le traitement doit donc être mis en œuvre puisque parfois il est permis d'obtenir tout au moins l'arrêt plus ou moins définitif des lésions nerveuses. Axenfeld conseille d'associer au traitement spécifique les injections de sulfate de strychnine (un milligramme) sous les téguments de la région temporale, dans le but de stimuler les fibres nerveuses encore existantes.

Dans les atrophies observées au cours du tabes, de la

paralysie générale, l'évolution reste encore trop souvent défavorable malgré le traitement. On ne peut guère espérer obtenir l'arrêt du processus et la cécité est à redouter dans la plupart des cas.

Malgré le peu d'action qu'exerce ici le traitement spécifique, au point de vue sensoriel, il n'est pas moins certain qu'il a dans tous les cas une influence heureuse manifeste sur l'état général et sur les autres troubles nerveux concomitants, en mettant un terme à l'activité du tréponème et en arrêtant tout nouveau progrès de l'infection générale.

Disons enfin en terminant que l'association du traitement opothérapique à la médication spécifique s'imposera dans un grand nombre de cas, les lésions hérédo-syphilitiques du nerf optique s'accompagnant souvent de troubles endocriniens et notamment de signes traduisant l'atteinte de l'hypophyse.

Conclusions

De ce que nous venons de dire, il résulte que :

Les lésions du nerf optique survenant au cours de l'hérédo-syphilis sont moins rares qu'on ne le croyait autrefois : leur constatation est loin d'être exceptionnelle en clinique.

La névrite se voit surtout au cours des premières années de la vie et se montre, soit sous l'aspect d'une papillite, soit sous la forme moins fréquente d'une névrite rétro-bulbaire.

L'atrophie post-névritique et l'atrophie simple s'observent ordinairement à une époque plus tardive. On peut même la constater au cours de l'hérédo-syphilis de deuxième génération.

Ces lésions peuvent apparaître isolément en clinique; assez souvent cependant elles sont en rapport dans ces cas avec une méningite hérédo-syphilitique fruste qu'un examen clinique minutieux et la pratique des réactions biologiques (liquide céphalo-rachidien) permettent de déceler de bonne heure.

En fait elles sont généralement accompagnées ou suivies à plus ou moins longue échéance des signes d'une

syphilis cérébro-spinale, syphilis cérébro-méningée, encéphalopathie infantile syphilitique, tabes ou paralysie générale.

La constatation de ces altérations du nerf optique au cours de l'hérédo-syphilis pose un problème pathogénique important : des diverses hypothèses envisagées, il semble que ce soit celle qui rattache ces lésions à une méningite de la base, agissant par compression et par propagation inflammatoire, qui soit la plus satisfaisante dans la plupart des cas observés.

La connaissance de ces névrites et atrophies optiques est importante, puisque presque toujours, au cours des premières, parfois au cours des secondes, on peut, par le traitement spécifique, obtenir la guérison ou tout au moins l'amélioration des troubles visuels lorsque le diagnostic est posé d'une façon précoce.

Leur aspect ophtalmoscopique n'a, en fait, rien de pathognomonique et leur origine syphilitique n'est reconnue que grâce à la recherche des antécédents familiaux, à la découverte des stigmates ou des signes de syphilis héréditaire virulente, à la pratique des réactions sérologiques et à l'épreuve du traitement.

Elles peuvent, si on leur connaît cette étiologie possible, mettre, dans certaines circonstances, sur la voie d'une syphilis héréditaire fruste, faire découvrir une hérédo-syphilis nerveuse, encore latente ou à son début clinique.

En permettant la précocité de l'intervention thérapeutique, un diagnostic fait de bonne heure pourra non seu-

lement éviter la cécité complète et définitive, mais encore s'opposer à l'apparition d'une affection nerveuse grave, le plus souvent mortelle lorsqu'on n'a pas agi suffisamment à temps.

Malheureusement, étant donné la facilité avec laquelle les troubles visuels qu'elles entraînent passent inaperçus au début, les petits malades ne sont pas amenés au médecin, en règle générale, avant que leur vision soit devenue très défectueuse et les lésions accentuées. Aussi nous permettrons-nous d'insister sur la nécessité de faire pratiquer un examen systématique du fond de l'œil de tout enfant hérédo-syphilitique manifeste et de le soumettre à une surveillance prolongée; de rechercher également l'existence de ces lésions chez tout enfant présentant des convulsions, des troubles intellectuels et nerveux dont on n'aura pas découvert la cause certaine.

La possibilité de l'existence, au cours de l'hérédo-syphilis, de ces lésions du nerf optique, qui, livrées à elles-mêmes, peuvent être si graves, vient contribuer à donner toute sa valeur au principe prophylactique de soumettre la mère au traitement antisyphilitique durant toute la durée de la gestation.

Vu, le Doyen, *Vu, le Président,*

ROGER. TERRIEN.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris :

LAPIE.

Bibliographie

C. Adam. — Diagnostic ophtalmologique, traduct. Bourdier, 1914.

Antonelli. — Stigmates ophtalmoscopiques de la syphilis héréditaire. — Société française d'ophtalmologie, mai 1897.

Antonelli. — Stigmates de la syphilis héréditaire atavique. — Recueil d'ophtalmologie, 1900.

Antonelli et Bonnard. — Stigmates oculaires et stigmates dentaires d'hérédo-syphilis à formes complexes et rares. — *Annales des maladies vénériennes*, mai 1908.

Axenfeld. — Traité d'ophtalmologie, Stenheil, 1914.

Bab. — Spirochatenbefunde im menchlichen auge. — *Deutsche Medicinische Wochenschrifft*, nov. 1906, p. 1945.

Babinski. — Le liquide céphalo-rachidien, Paris 1921.

Babonneix. — Encéphalopathies infantiles liées à la syphilis héréditaire. — *Bull. et Mém. de la Soc. Médic. des Hôpitaux*, mai 1917.

— Atrophie optique d'origine hérédo-syphilitique. — Extraits des *Bulletins de la Société de Pédiatrie*, 15 avril 1924.

— Atrophie optique liée à l'hérédo-syphilis. — Extrait de la Société d'ophtalmologie de Paris, mai 1925.

Babonneix, Bonnet et Carrette. — Hydrocéphalie avec obésité. — *Bull. et mém. de la Soc. médic. des Hôpitaux*, 15 déc. 1922.

Babonneix et Denoyelle. — Syndrome adiposo-génital atypique. — Société Médicale des Hôpitaux, 9 déc. 1921.

Babonneix et Tixier. — Atrophie optique dans les affections méningées de la première enfance. — *Bull. de la Soc. de Pédiatrie*, juin 1908.

Bollack. — Rapports entre la stase papillaire et la dilatation des ventricules au cours des tumeurs cérébrales. — Thèse Paris, 1919.

Bonneau et Prat. — Hérédo-syphilis dystrophique osseuse et oculaire de deuxième génération. — *Annales de Dermatologie et Syphiligr.*, 1911, p. 331.

Bourdier. — Méninges optiques et méningites optiques primitives. — Thèse Paris, 1910-11, n° 422.

Bull. — The deep intra ocular lesions of infantile inherited syphilis. — *Médical Record*, N.-Y., 1908.

Cabannes. — Etude sur les lésions du nerf optique dans l'hérédo-syphilis. — XV^e^ Congrès de Lisbonne. — Ophtalmologie, t. XI, 340.

Carreras-Arago. — Atrofia incipiente en el nervico optico principalmente izquierdo con paresis de las extremidades derechas antecedentes sifiliticos hereditarios-curacion. — *Revue de Clinique Médicale*, Barcelone, 1882.

Charpentier. — Relations entre les troubles des réflexes pupillaires et la syphilis. — Thèse Paris, 1898-99, n° 568.

Colombo. — Le salvarsan en Ophtalmologie. — *Annale di Oftalmologia*, Vol. XVI, Parme 1912.

Marc Dufour et Gonin. — Encyclopédie française d'ophtalmologie. — Maladies du nerf optique, t. VII, p. 419, 1908.

Dupuy, Dutemps, H. Lagrange, Favory. — De l'atrophie optique par compression tumorale du chiasma. — *Annales d'oculistique*, T. CLXII, avril-mai 1925.

Dutoit. — Contribution à l'étude des névrites optiques. — *Clinique Ophtalmologique*, Paris, 1913, 818.

E. Fournier. — Stigmates dystrophiques de l'hérédo-syphilis. — Paris, 1898.

— Hérédo-syphilis de deuxième génération. — *Bulletins de la Soc. Franç. de Dermatol. et Syphil.*, Paris, 1904, 234.

— Les stigmates de l'hérédo-syphilis de deuxième génération. — *Médecine Moderne*, 1905.

— Recherche et diagnostic de l'hérédo-syphilis tardive, Paris, 1907.

Frenkel. — Pronostic et traitement des atrophies optiques d'origine syphilitique. — *Archives médicales de Toulouse*, t. III, 1911.

Gallemaerts. — Atrophie optique héréditaire. — *Polyclinique*, Bruxelles, 1901.

Galezowski. — Etude sur les amblyopies et amauroses syphilitiques. — *Annales d'oculistique*, 1871.

— De l'hérédité syphilitique oculaire à la deuxième génération. — *Recueil ophtalmologique*, Paris, 1896.

— Syphilis oculaire héréditaire. — *Annales d'oculistique.*

— Rétinite syphilitique centrale hérédo-syphilitique. — *Recueil ophtalmologique*, Paris, 1909, p. 364.

Jean Galezowski. — Le fond de l'œil dans les affections du système nerveux. — Thèse Paris, 1904.

Gauchier. — Les lésions des centres nerveux dans la syphilis héréditaire. — *Journal de médecine interne*, Paris, 1904, p. 227.

— La syphilis héréditaire tertiaire. — *Journal de médecine interne*, Paris, 1905, p. 156.

— Heredo-syphilis de l'oreille et de l'œil. — *Revue générale de thérapeutique*, Paris, 1911, p. 514.

— Heredo-syphilis de l'oreille et de l'œil. — *Progrès médical*, 1911, p. 459.

Gérard. — Etude étiologique des atrophies du nerf optique. — *Echo Médical du Nord*, nov. 1903.

Ginestous. — Atrophie des nerfs optiques et hérédo-syphilis. — Société de Médecine et de Chirurgie de Bordeaux, 12 mars 1920.

Gourfein. — L'efficacité du tartro-bismuthate de potassium et de sodium dans le traitement des affections oculaires d'origine luétique. — *Revue générale d'Ophtalmologie*, 1922, p. 5.

— *Revue générale d'ophtalmologie*, avril 1923.

Guignon. — Lésions du nerf optique dans l'hérédo-syphilis. — Thèse Bordeaux, 1905.

O. Haab. — Atlas manuel d'ophtalmoscopie. — Baillère, 1896.

Head. — Syphilis héréditaire déterminant l'atrophie optique et aboutissant à la P. G. infantile. — *Proceedings of the Royal Society of Medecine of London*, vol. III, n° 3, 1910.

Heine. — Beiträge zur Prognose und Symptomatologie der hereditären Lues im Säuglingsalter. — *Jarhbuch für Kinderheilkunde*, Bd. 72, 1910, p. 328.

P. S. Hichens. — Proceedings of the royal Society of medecine of London, vol. VI, n° 9, 21 juin 1913. — Section for the study of diseases of children, p. 196.

Hirschberg. — Ueber Netzhautentzundung bei angeborener Lues. — *Deutsche Medicinische Wochenschrift*, n°s 26-27, 1895.

— Ueber Entzundung der Netzhaut und des Schenerven in folge von augeborener lues. — *Deutsche Medicinische Wochenschrifft*, n° 19, 1906.

James Hinshelwood. — Three cases of different forms of congenital syphilitic disease of the eye occuring in the

same family with remarks thereon. — *Glascow Medical Journal*, avril 1903, p. 251.

Hutinel et Merklen. — *Archives de médecine des enfants*, n° 9, 1921.

Igersheimer. — Le rôle étiologique de la syphilis et de la tuberculose dans certaines affections de l'œil. — *Arch. f. Ophtalm.*, LXXVI, 1910.

— Beitrag zur Klinik und pathologischen anatomie der Augensyphilis. — *Arch. fon Ophtalmol.*, LXXXVI, 1913, p. 48.

— Syphilis und auge. — Berlin, 1918.

Ingelrans. — Hérédo-syphilis du système nerveux. — *Gazette des Hôp.*, 1904.

Japha. — Verein für innere medizine in Berlin, Sitzung am 23 jannar, 1905. — *Deutsche Medicin. Wochenschrift*, 1905, p. 281.

— Etude du fond de l'œil dans la syphilis héréditaire. — *Deutsche Medicinische Wochenschrifft*, 1911, p. 543.

Kraupa. — Syphilis de l'œil. — *Zentralblatt für Haut und Geschlecht-Krankheiten*, t. V, p. 112, 1922.

Léri. — Cécité et tabès (Etude clinique), 1904.

— Atrophie optique dans la Syphilis. — *Revue Neurologique*, 1920-21.

Leredde. — Essai sur le diagnostic de la syphilis héréditaire. — *Presse Médicale*, avril 1923.

Morax. — Encyclopédie française d'ophtalmologie, 1908.

Parkes Weber. — Atrophie juvénile bilatérale du nerf optique. — Proccedings of the Royal Society of medecine of London, Vol. X, n° 7, p. 99, Section for study of diseases of Children, 23 mai 1917.

Poulard. — Syphilis héréditaire tardive. — *Progrès médical*, 1909.

— Traité d'Ophtalmologie, Masson, 1923.

Posey et Parker. — Sec. on Ophtalmol. — College of Physicians of Philadelfie, 16 avril 1907.

Ramos. — Algunas palabras sobre la syphilis ocular en Mexico. — *Gazette Mexico*, p. 207, 1903.

Raymond et Touchard. — Méningite hérédo-syphilitique à forme tabétique. — Société de Neurologie, 1er avril 1909.

Richon. — Un cas de syphilis héréditaire tardive à forme cérébro-spinale. — *Nouvelle iconographie de la Salpêtrière*, Paris, 1903, p. 84.

Rollet. — Névrites et atrophies optiques syphilitiques. — *Journal de médecine de Lyon*, 1922.

Risley. — The ocular affections in congenital syphilis. — *Ophtalmic Record, Chicago*, 1911, p. 184.

Rosenstein. — Zur totalen atrophie der Sehnerven bei Kongenital luetischen Kindern. — *Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde*, 1923, LXX, p. 524.

Oreste Sandri. — La heredo syphilis del sistema nervosa. — Milano, 1911.

Sanguinet. — Etude sur la syphilis héréditaire de l'œil. — Thèse Paris, 1889.

Santos Fernandez. — La syphilis oculaire dans notre pratique ophtalmologique. — *Clinique Ophtalmologique*, 1914, p. 305.

Sauvineau. — Lésions du nerf optique dans l'hérédo-syphilis. — *Recueil d'ophtalmologie*, 1898, p. 274.

Silberzweig. — Les lésions oculaires tardives de la syphilis congénitale. — Thèse Nancy, 1913.

Sidler-Huguenin. — Ueber die hereditär syphilitischen augenhintergrunds veranderungen. — Thèse Zurich, 1902.

— Beitrage zur Augenheilkunde, 1902, n° 51.

— Syphilis congénitale du fond de l'œil. — *Revue Ophtalmologique*, 1902.

— Ueber augen syphilis in der zweiten generation. — *Klinische Monatsblatter fur Augenheilkunde*, 1921.

Edward Stieren. — Manifestations oculaires de l'hérédo-syphilis. — *Ophtalmic Record, Chicago*, 1911, p. 339.

Stoeber. — Des accidents méningitiques de la syphilis héréditaire chez les enfants et en particulier chez les tout jeunes. — Thèse Paris, 1890-1891.

Strzeminski. — Maladies hérédo-syphilitiques des yeux à la deuxième génération. — *Recueil d'Ophtalm.*, 1896.

— Deux cas de stigmates ophtalmoscopiques rudimentaires hérédo-syphilitiques chez le frère et la sœur. — *Recueil d'Ophtalm.*, octobre 1903.

Terrien. — Manifestations oculaires de la syphilis héréditaire. — *Gazette des Hôpitaux*, 5 nov. 1904.

Terrien. — Syphilis de l'œil et de ses annexes. — Paris, 1905.

— Précis d'ophtalmologie. — Paris, 1914.

— Etude de certaines névrites rétro-bulbaires. — *Bulletins et mémoires de la Soc. Médic. des Hôpitaux*, 1921, 461.

Terrien, Babonneix et Dantrelle. — Sur un cas singulier d'hérédo-syphilis. — Société de pédiatrie, déc. 1912.

Trousseau. — La cécité en France. — *Bulletins et mémoires de la Société française d'ophtalmologie*, 6 mai 1902, p. 129.

Vignes. — Névrite rétro-bulbaire par syphilis héréditaire tardive. — *Bulletins et mémoires de la Soc. franç. d'ophtalm.*, 1894.

Clovis Vincent. — Deux cas de méningite chronique syphilitique. — *Revue Neurologique*, 15 oct. 1908.

— Méningites chroniques syphilitiques. — Thèse Paris, 1910.

Vilmot. — Ocular manifestations of syphilis. — *Dublin Journal medical, Scot.*, 1908, p. 339.

Wilbrandt et Saenger. — Maladies du nerf optique, t. v., Wiesbaden, 1913.